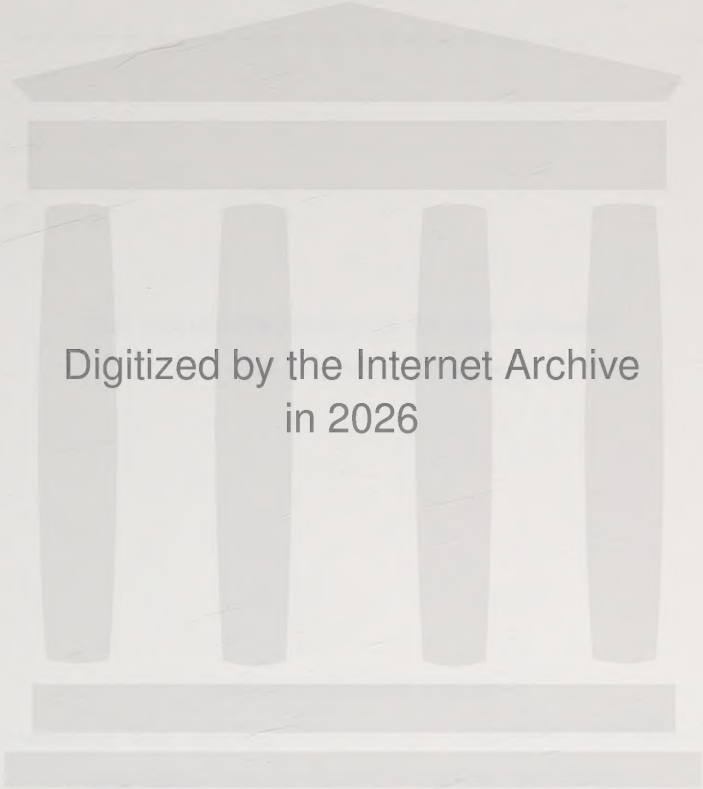


DIE SPHINCTEROMYOTOMIE IN DER THERAPIE
DER ANALSPHINCTERACHALASIE

HANS BEIGE

—

1974
—



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554606_0007

Aus der Kinderchirurgischen Klinik (Direktor: Prof.Dr.W.Ch.Hecker)
der Univ.Kinderklinik München im Dr.von Hauner'schen Kinderspital

DIE SPHINCTEROMYOTOMIE IN DER THERAPIE
DER ANALSPHINCTERACHALASIE

INAUGURALDISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin verfaßt
und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximillan-Universität zu München

Vorgelegt von Hans Beige

aus München

München 1975

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr.med.W.Ch.Hecker

Dekan: Prof. Dr.med.W.Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 23.12.1974



IN DANKBARKEIT MEINER LIEBEN FRAU
UND MEINEN LIEBEN ELTERN
GEWIDMET

INHALTSVERZEICHNIS

<u>I. KAPITEL: Einleitung</u>	S. 3
1. Definition des Begriffes "Analsphincter- achalasie"	S. 3
2. Zielsetzung der Arbeit	S. 3
3. Geschichte	S. 4
<u>II. KAPITEL: Der nicht-pathologisch veränderte Enddarm</u>	S. 9
<u>I. Anatomie</u>	S. 9
1. Topographische Anatomie	S. 9
a) Diaphragma Pelvis	S. 9
b) Colon und Rectum	S. 11
2. Anatomie - funktionell	S. 12
a) Mechanik der Kontinenz	S. 12
b) Mechanik der Defäkation	S. 14
3. Spezielle Anatomie des Analkanals	S. 15
a) Definition	S. 15
b) Lumen des Analkanals	S. 15
c) Der Sphincterapparat	S. 18
4. Nervöse Versorgung des Analkanals	S. 20
a) Elektrophysiologische Aktivität glatter Muskulatur	S. 20
b) Innervation: extra- und intramurales System	S. 22
Morphologie des intramuralen Systems	S. 23
Verteilungsmodus der Ganglien	S. 25
Verlauf des extramuralen Systems	S. 27
<u>II. Physiologie</u>	S. 30
1. Funktion des intramuralen Plexus	S. 30
2. Funktion des vegetativen Systems	S. 33
3. Beobachtungen zur Kontinenz und Defäkation	S. 34
a) Kontinenz	S. 34
b) Defäkation	S. 36

<u>III. KAPITEL:</u> Der pathologisch veränderte Enddarm	S. 40
1. Nomenklatur zum Begriff "Megacolon"	S. 40
2. Klinik der Analsphincterachalasie	S. 41
3. Befund	S. 42
a) Untersuchungsbefund	S. 42
b) Röntgenbefund	S. 43
c) Manometrischer Befund	S. 43
d) Histologischer Befund	S. 46
4. Ätiologie	S. 46
a) Defekt am Colon und Rectum	S. 47
b) Defekt am Sphincter	S. 50
c) Keine Ursachen	S. 53
5. Therapie	S. 53
a) Konservative Methode	S. 54
b) Operative Methode	S. 55
<u>IV. KAPITEL:</u> Eigenes Krankengut	S. 59
Präoperativer Zustand des Patienten	S. 59
Postoperative Ergebnisse	S. 62
<u>V. KAPITEL:</u> Diskussion	S. 72
1. Kritik an der Diagnostik	S. 72
2. Bedeutung der Sphincteren	S. 75
3. Überlegungen zur Ätiologie	S. 78
4. Die Bedeutung der Sphincteromyotomie	S. 79
<u>VI. KAPITEL:</u> Zusammenfassung	S. 85
Literaturverzeichnis	S. 89

I. KAPITEL

Einleitung

1. Definition der "Analsphincterachalasie"

Die Analsphincterachalasie hat als eine der Ursachen für die chronische Obstipation beim Kind in den vergangenen Jahren eine immer stärkere Beachtung gefunden.

Der Begriff "Achalasie" wird in der Humanmedizin für Sphincterapparate verwendet, die nicht in der Lage sind, sich im physiologischen Sinne zu öffnen. Gebildet wurde dieser Ausdruck aus dem griechischen Wort "chalao" (=loslassen, sich öffnen) und der verneinenden Vorsilbe "a". Mit diesem sich daraus ergebenden Wortgebilde "achalao" (eingedeutscht: "Achalasie") will man den Zustand eines normal tonisierten Sphincters, der im Rahmen eines physiologischen Reflexes nicht erschlaffen kann, abgrenzen von dem, der spastisch oder anderweitig verändert ist (63). Wir werden es aber bei dieser engen Begriffsbestimmung nicht belassen können. Wie wir im Verlauf der Arbeit sehen werden, können die Ursachen einer Analsphincterachalasie verschiedener Natur sein. Die Folge davon ist immer eine hartnäckige Stuhlverstopfung, bei der der Analsphincter das obstruktive Element ist, gleichgültig ob er jetzt normoton oder hyperten ist.

2. Zielsetzung der Arbeit

In den Jahren von 1969-72 sind an der kinderchirurgischen Klinik der Universitätskinderklinik im Dr. von Hauner'schen Kinderspital, München, 50 Kinder sphincteromyotomiert worden. Die Diagnose wurde an der Klinik gestellt. Operativ wurden die kleinen Patienten von Prof. HECKER betreut. Wir bestellten die Kinder zu einer Nachuntersuchung ein, um das Operationsergebnis zu überprüfen.

Dabei ging es in erster Linie um die Fragen: Wie leistungsfähig ist die Sphincteromyotomie? Wurde die Obstipation behoben? wurde die Kontinenz und somit die Gesellschaftsfähigkeit des Patienten erhalten? Weiter sollte versucht werden, Aufschlüsse über die Ätiologie der Analachalasie zu ermitteln. Diese Untersuchungen sollen mit Angaben aus der Literatur verglichen und diskutiert werden.

3. Geschichte

Da die durch die Analsphincterachalasie bedingte Verstopfung nur ein eng begrenztes Teilgebiet aus dem großen Formenkreis der Obstipation ist, wäre es interessant, über dieses Thema insgesamt einen historischen Abriss zu geben. Leider muß vermerkt werden, daß es hierüber so gut wie keinen aufbereiteten Stoff gibt und wir bei unserer Suche nur auf sporadische Hinweise gestoßen sind.

Es darf wohl angenommen werden, daß die Verstopfung den Menschen seit der Vertreibung aus dem Paradies geplagt hat und daß er sich den Kopf zerbrochen hat, wie er sich am besten von dem Übel befreie. In alten chinesischen und ägyptischen Schriften wäre sicher ein Hinweis darüber zu finden. Uns ist z.B. bekannt, daß die Urinretention und die chronische Obstipation beim Kind von den bramahnischen Chirurgen im 2. Jahrhundert vor Christus miteinander in Zusammenhang gebracht wurde (10), wobei sie sich in Übereinstimmung mit Beobachtungen aus unserem Jahrhundert befinden.

Was Wunder, wenn die Griechen nicht auch hierzu etwas zu sagen hätten. Zur Beseitigung der so lästigen Stuhlverstopfung werden die uns bekannten Hausmittel empfohlen: Leinsamen, Honig, Rizinusöl, sowie Klistiere mit lauwarmen Wasser und Ziegenmilch (48).

Der um 50 n.C. lebende römische Kaiser Claudius, der u.a. an einer chronischen Darmschwäche litt, half sich auf seine Weise, indem er durch eine Regierungsverordnung die Erlaubnis er-

teilte, laute und leise Blähungen beim Gastmahl ihren natürlichen Weg gehen zu lassen (133). Knappe zwei Jahrtausende später formulierte Pfarrer KNEIPP eine ihm eigene Theorie über die Ursache solcher Störungen: "Der Mensch wird in einseitiger Weise erzogen. Er denkt in bezug auf seine Ernährung immer nur an die Zufuhr, statt auch die Abfuhr, die Ausscheidung schlechter Stoffe für mindestens ebenso wichtig zu halten." (121) Dies wäre in der Tat ein Wort für die Römer gewesen! Der wörishofener Arzt FIEGEL meint in Fortsetzung dieser Gedanken: "Wer frei von Blähungen ist, besitzt ein freies Gemüt, schaut ganz anders in die Welt und ist von ständig guter Laune." (121)

Eine systematische, wissenschaftliche Erforschung der Zusammenhänge in bezug auf die normale Kontinenz und deren pathologische Veränderungen in Richtung auf die Obstipation setzte erst im vorigen Jahrhundert ein. Man lernte die Erscheinung der akuten Verstopfung vor allem bei Neugeborenen mit letalem Ausgang als ein charakteristisches Krankheitsbild verstehen. Publizität errang der dänische Pädiater HIRSCHSPRUNG durch die Demonstration zweier solcher Fälle vor der Gesellschaft für Kinderheilkunde in Berlin im Jahre 1886. 1888 erschien sein Vortrag unter dem Titel: "Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons." (37) Seit der Zeit bezeichnet man die Krankheit zu Ehren seines Beschreibers: "Morbus Hirschsprung".

Unbeachtet blieben hingegen eine Reihe von Autoren, die dieses Krankheitsbild bereits vor HIRSCHSPRUNG studiert haben: so z.B. im 17. Jahrhundert FREDERICI RYUSCHII (57), 1842 der deutsche Chirurg AMMON (63). In die gleiche Zeit fallen Berichte aus Italien und Norwegen (49).

Mit dem Vortrag HIRSCHSPRUNGS schien das allgemeine Interesse für diese Art kindlicher Verstopfung endgültig geweckt. In den Jahren

1886-89 folgten eine Anzahl von Artikeln von DEMONS, GAUME, TORDEUS, usw. (49).

Während HIRSCHSPRUNG der Ansicht war, daß das bei der Autopsie zu beobachtende übergroße Colon angeboren sei, stellte NYA 1894 die Hypothese auf, daß die Hypertrophie des Darmlumens erst sekundär nach der Geburt auftrete (119). TITTEL untersuchte 1901 den pathologisch veränderten Darmabschnitt mikroskopisch und konnte feststellen, daß distal des erweiterten Colons intramural die Ganglien verändert (84) oder nicht vorhanden seien (43). HAWKINS bezeichnete diese Veränderungen 1907 als "neuropathische Dilatation und Hypertrophie des Colons" in der Annahme, daß ein Colonsegment neuromuskulär defekt sei und dieses ein Hindernis für den Darminhalt darstellen würde (119). ROBERTSON, KERNOHAN, 1938, (98) und TIFFIN, CHANDLER, FABER, 1940, (119) beobachteten das Fehlen des Plexus myentericus aus dem ZUELZLER, WILSON 1948 die Theorie ableiteten, daß dieser Plexus während der intrauterinen Entwicklung des Kindes erst gar nicht angelegt wurde (132). Nachdem BODIAN, STEPHENS, WARD 1949 beobachteten, daß bei allen Patienten das enge Segment auf seiner ganzen Länge nicht mit Ganglien versorgt ist, schien diese Tatsache zum allgemeinen Wissensgut zu gehören (17). Im gleichen Jahr publizierten SWENSON, RHEINLANDER, DIAMOND als Ergebnis ihrer Untersuchungen über die Motilität des engen Stückes, daß sich die propulsiven Wellen des proximalen Darmes nicht auf das distal gelegene aganglionäre Stück fortsetzen würden, sondern, daß sich dabei der Gesamttonus erhöhen würde (119). Die 1946 von EHRENPREIS aufgestellte Theorie, daß die Entstehung des Megacolon congenitum auf einer Dysregulation beruhe, wurde damit bestätigt (37).

Parallel zu den Arbeiten über das eng gestellte Colonsegment liefen Untersuchungen über den regulationsgestörten spastisch ver-

änderten Anus, der in bezug auf die Pathologie ein dem Morbus Hirschsprung ähnliches Bild nachahmt aber klinisch wesentlich milder verläuft. FENWICK war 1900 der erste dieser Gruppe, der einen Fall von Morbus Hirschsprung beschrieb, den er auf einen Dauerspasmus im Analsphincter zurückführte (119). FRASER, 1926, und MARTIN, BURDEN, 1927, hatten etwa die gleichen Gedanken, wenn sie für die Colondilatation den ungenügend funktionierenden Sphincter ani verantwortlich machten, wobei sie Innervationsfehler annahmen (zit. nach 119). 1919 prägte HURST zum ersten Mal den Begriff "Analachalasie" (63). In seinem 1934 veröffentlichten Artikel inaugurierte er ihn soz., indem er sich eingehend mit der Anatomie, Klinik, Pathologie und Behandlung der Analachalasie beschäftigt (62). Seiner Ansicht nach handelt es sich bei dem Krankheitsbild nicht um einen Dauerspasmus, sondern um die Unfähigkeit des normal tonisierten Sphincters bei der Defäkation normal zu relaxieren. Als Therapie schlug er die bereits von BENSAUDE, 1926, mit Erfolg praktizierte Sphincterdehnung bzw. -bougierung vor (63). Diese Methode brachte aber auf die Dauer nicht den gewünschten Erfolg und wurde zugunsten der Sphincterotomie verlassen. Wir wissen, daß bereits DEMARQUAY, 1846, und MARTIN, 1923, die subkutane Durchtrennung des Sphincter ani praktiziert haben (87). 1940 veröffentlichte CORREA NETIO seine Erfahrungen, die er mit der Sphincterotomie gemacht hatte (10). EISENHAMMER schließlich verhalf Anfang der fünfziger Jahre mit seinen Artikeln der Sphincterotomie zur weltweiten Beachtung. Seitdem gehört sie zur Methode der Wahl in der Therapie der Analachalasie.

Eine Art Zwischenstellung zwischen Morbus Hirschsprung und Analachalasie nimmt das Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment ein. Durch HURSTs Publikation zum ersten Mal aufgeworfen, ist es vor allem in letzter Zeit durch BENTLEYS Untersuchungen (84) in der

Diskussion in den Vordergrund gerückt. Daran haben sich weiter maßgeblich beteiligt: NISSAN, BAR MAOR (81), AVERY JONES, et al. (6), NIXON (83), DAVIDSON, BAUER (30).

Daß neben der Analachalasie ein "short segment Hirschsprung disease", wie es in der angelsächsischen Literatur heißt, existiert, ist vom Standpunkt der Ätiologie der Analachalasie her interessant, was darauf hinausläuft, daß wir uns im Verlauf dieser Arbeit immer wider an die Hirschsprung'sche Krankheit erinnern müssen. Aus dem Grund wurde auch die geschichtliche Betrachtung des Morbus Hirschsprung berücksichtigt.

II. KAPITEL

Der nicht-pathologisch veränderte Enddarm

I. Anatomie

1. Topographische Anatomie

Als Ausgangsbasis für die nachfolgenden Ausführungen sei zunächst auf die topographisch-anatomischen Verhältnisse eingegangen, die den Anus betreffen. Dies soll in zwei Abschnitten erfolgen:

- a) Abriß über den Beckenboden, in den der Analkanal eingespannt ist.
- b) Beschreibung des Colon und Rectum

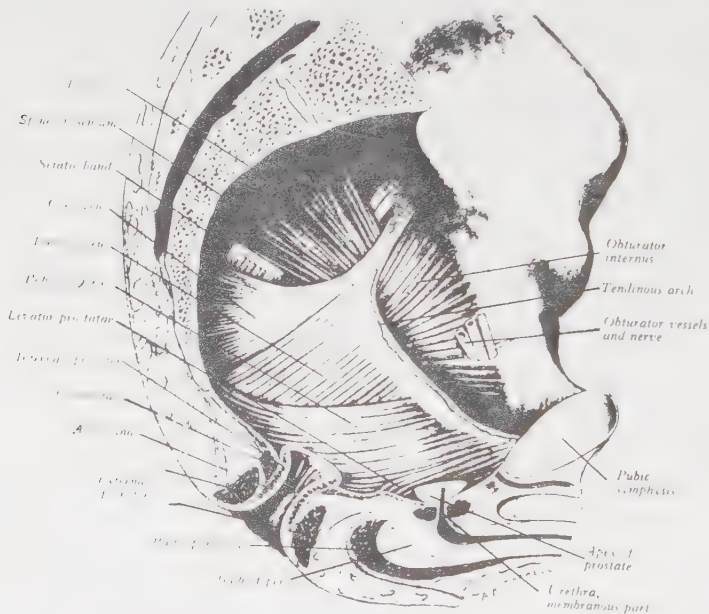
a) Beckenboden (Diaphragma pelvis)

Zum Diaphragma pelvis gehören der M.levator ani, der M.coccygeus und das Diaphragma urogenitale.

Der M.levator ani entspringt an der seitlichen Beckenwand von dem Arcus tendineus m. levatoris ani. Dieser kräftige Sehnenzug verläuft auf der Fascie des M.obturatorius internus von der dorsalen Seite der Symphyse bis zur Spina ischiadica. Die Levatorfasern steigen schräg nach dorso-caudal ab, ziehen an der Blase, Prostata (Vagina) und Rectum vorbei, gehen dabei festere Verbindungen mit Prostata (Vagina) und Rectum ein. Sie verlaufen in der Hauptsache dorsal vom Rectum, wo sie sich mit den Fasern der Gegenseite verbinden und am Lig.anococcygeum ansetzen. Für den Durchtritt der Urogenital- und Darmanlage lassen sie einen Schlitz, den Hiatus levatorius, frei (128).

Der Levator ani setzt sich aus zwei unterschiedlich gerichteten Muskelgruppen zusammen: den M.pubococcygeus und den M.iliococcygeus. Der M.pubococcygeus ist der kräftigere von den beiden. Er entspringt von der Innenseite des Os pubis und von dem oberen Teil des Arcus tendineus m. levatoris ani. Er zieht nach dorsal

nahezu horizontal beiderseits am Analkanal vorbei. Zwischen dem Steißbein und dem Analkanal treffen sich die Faserzüge beider Seiten und bilden eine dicke fibro-muskuläre Schicht, die auf der Raphe zu liegen kommt, die vom *M.iliococcygeus* gebildet wird. Sie entspricht dem *Lig. anococcygeum*. Der *M.iliococcygeus* entspringt von der Spina ischiadica und dem hinteren Teil des Arcus tendineus m. levatoris ani und setzt am Os coccygeus und am *Lig. anococcygeum* an. Es ist eine relativ dünne Muskelschicht (50,125).



Übersicht über die Beckenbodenmuskulatur; beachtenswert ist die klare Darstellung des *M.iliococcygeus* und des *M.pubococcygeus* (Kopiert aus "Gray's Anatomy,50)

An ihn schließt sich nach dorsal der *M.coccygeus* an.
Zur Verstärkung des Hiatus levatoris, der schwächsten Stelle im Diaphragma pelvis, spannt sich unterhalb desselben das Diaphragma urogenitale als dreieckige muskulös-sehnige Platte im Scham-

beinwinkel aus. Die Grundlage dafür bildet der M.transversus perinei profundus. Er grenzt mit seinen hinteren querverlaufenden Fasern ventral an den Anus (9,52,128). Die übrigen Fasern runden im bogenförmigen Verlauf den Schambeinwinkel aus (9). Im mittleren Feld befindet sich der Durchtritt der Urethra, der an dieser Stelle von dem Muskel mit einem Sphincter ausgestattet ist. Nach außen hin, auf dem M.profundus perinei aufgelagert, befindet sich der Bulbus penis. Er wird vom M.bulbocavernosus umfaßt, dessen Fasern z.T. in dorsoventraler Richtung um den Corpus spongiosum penis ziehen und z.T. auch eine Verbindung zum Sphincter ani externus herstellen. Bei der Frau umzieht der M.bulbocavernosus die Urethra und Vagina beiderseits und strahlt, sich teilweise zwischen Vagina und Anus überkreuzend, in den Sphincter ani externus (128).

Der Sphincter ani externus ist dem Levator nach außen hin aufgesetzt. Er besteht aus einer rechten und linken Hälfte, die sich vor und hinter dem Anus überkreuzen. Er enthält also nach BENNING+HOFF-GOERTTLER und BRAUS (18,9) keine kreis-, bzw. ringförmig das Rectum umziehende Fasern. (HARKINS bildet den Sphincter externus als einen in sich geschlossenen Ring ab (53).) Die oberflächlichen Fasern endigen z.T. im subkutanen Bindegewebe der Haut. Die tieferen Fasern gehen hinten in das Lig.anococcygeum über. Vorne strahlen sie zu einer sehnigen Platte, dem Centrum tendineum, zusammen, was am Knotenpunkt der Fasern gelegen ist. Von hier gehen die Fasern zum M.bulbocavernosus (9). Damit stellt sich uns der Anus als sagittal ausgerichteter Schlitz dar (9,18).

b) Colon und Rectum

Das Rectum geht etwa in Höhe des 3. Kreuzbeinwirbels aus dem Sigmoid hervor. Es weist in der Sagittalebene zwei Krümmungen auf. Mit der Flexura sacralis legt es sich der nach ventral konkaven Beckenfläche des Kreuzbeins an. Mittels Bindegewebe ist es dort fixiert

(120). Man bezeichnet diesen Teil des Rectum als Pars pelvina recti. Sie ist nicht in allen Fällen von gleicher Morphe. Meistens ist sie in Form einer Ampulle erweitert; daher der Name "Ampulla recti" (9,52,128). Ebenso können auch seitliche Ausbiegungen und Faltenbildungen vorliegen (9,18). Zum Verlauf des Peritoneums soll lediglich soviel gesagt werden, daß es durch die Auskleidung der Excavatio rectouterina, bzw. der Excavatio rectovesicalis und der beiderseits vom Darm liegenden Recessus pararectalis dem Enddarm hinreichend Motilität verschafft, daß er sich bei Füllung ungehindert ausdehnen kann. In Höhe der Prostata (Vagina) befindet sich die zweite Krümmung, die Flexura perinealis. Sie ist in einem Winkel von etwa 90 Grad angelegt (24,42,99,125). Von hier durchtritt das Rectum als Pars perinealis recti den Beckenboden. Den Abschluß des Rectum bildet der M.sphincter ani internus, eine Verdickung des Stratum circulare der Darmwand.

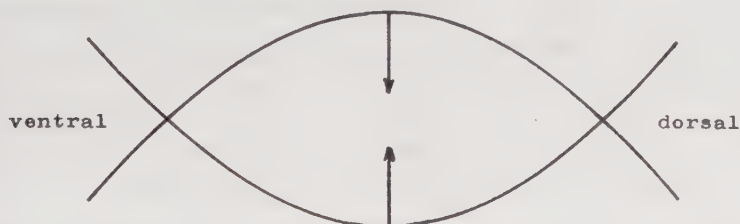
2. Anatomie - funktionell

a) Mechanik der Kontinenz

Im ganzen gesehen bildet der Beckenboden eine nach außen hin gewölbte Kuppel (18,125). Allerdings muß dies auf das anatomische Präparat oder auf den Zustand der Entspannung bezogen gesehen werden. Denn BENNINGHOFF-GOERTLER schränkt ein, daß der Levator ani bei aufrechtem Gang eine horizontale Muskelplatte darstellt (9). In diesem Zustand kommt dem kräftigeren Teil des M.levator ani, dem M.pubococcygeus, die Funktion eines Traggurtes der Beckeneingeweide zu (125). Die am stärksten ausgebildeten Fasern umfassen das Rectum als M.puborectalis in Höhe der Flexura perinealis am Oberrand des Sphincter internus schlingenförmig und ziehen das Rectum ventro-cranial. An der Scheidenwand, mehr noch an der Prostata, findet der Zug ein solides Widerlager. Auf diese Weise

wird die Rectumhinterwand gegen die Vorderwand gepreßt. Das Rectumlumen besteht also in diesem Bereich aus einem transversalen Spalt (9,18,125,128). Hinzu kommt, daß das Lumen des Anus spaltförmig sagittal ausgerichtet ist aufgrund der Fasertextur des Sphincter ani externus. Er wirkt wie ein Klemme, wesentlich effektiver als ein in sich geschlossener Ring (18).

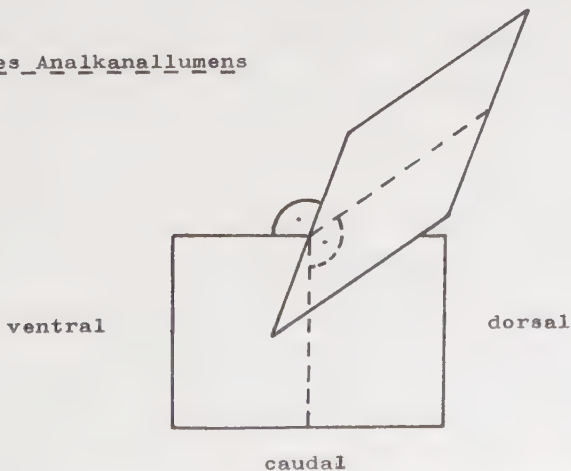
Illustration:



Schema des Muskelfaserverlaufs des Sphincter ani externus

(Die Pfeile geben die Aktionsrichtung der Muskeln bei Kontraktion an.)

Schema des Analkanallumens



Das untere Rechteck repräsentiert das sagittal ausgerichtete Lumen, das vom Sphincter externus bestimmt wird; das obere steht im rechten Winkel auf dem ersteren. Es wird vom Puborectalis bestimmt und ist transversal ausgerichtet.

Der Analkanal ist damit in seiner ganzen Länge in zwei Räume unterteilt, deren Hauptachsen in einem Winkel von 90 Grad aufeinanderstehen. Diese Situation kann nur aufrecht erhalten bleiben, wenn sich der Sphincter ani externus und der Levator ani (M. Puborectalis) in einem Zustand ständiger Anspannung befinden (18,38,39,120). Der Sphincter ani internus und die 90gradige Krümmung der Flexura perinealis tragen das ihre dazu bei, daß ein äußerst sicherer, mitunter gasdichter Abschluß des Rectum zustande kommt (50,62).

Die Pars pelvina recti ist beim darmgesunden Menschen gewöhnlicherweise leer (18,50,111,125). Immerhin kann die Ampulla recti wegen seiner Erweiterungsfähigkeit und seines günstigen Peritonealüberzuges beträchtliche Mengen Stuhl aufnehmen. Davon abgesehen erfolgt die Füllung des Rectum nicht kontinuierlich, sondern gemäß der großen Colonbewegungen periodisch (9,18). Röntgenologisch läßt sich gut nachweisen, wie sich der obere Teil der Ampulle nach einer Kontrastmittelmahlzeit füllt. Durch den Druck des nach unten rückenden Darminhaltes wird der Abfluß aus den Gefäßen des Corpus cavernosum recti gedrosselt. Es entstehen prallelastische Blutpolster, die 1. als Widerlager der Sphincteren dienen und 2. die Abdichtung unterstützen (9,111).

b) Mechanik der Defäkation

Folgende Vorgänge müssen jetzt ablaufen, um das Rectum für die Defäkation zu öffnen: Bei der hockenden Stellung, die man meistens dabei einnimmt, wird die Haut lateral um den Anus gespannt, worauf der Sphincter externus dem Zug folgt und sich öffnet. Dies ist nach MORGAN, THOMPSON das auslösende Moment für den Vorgang der Defäkation (75). Indem die muköse Membran vom oberen Teil des Analkanal nach außen auf die Oberfläche gezogen wird, wird der Analkanal ausgewalzt und abgeflacht (50). Der Levator ani relaxiert (9,18,62). Das Lumen der Pars perinealis vergrößert sich. Der

Neunziggradwinkel, schon durch die hockende Stellung etwas ausgeglichen, verstreicht unter der willkürlichen Bauchpresse ganz (24,99,120). Der Druck auf das Corpus cavernosum verringert sich. Das Blut kann aus den Venenpolstern abfließen. Das Colon kontrahiert sich propulsiv, wobei sich der Sphincter internus reflektoris öffnet. Die Stuhlsäule kann zur Erleichterung des Gestreßten Individuums ungehindert seinen Weg gehen!

3. Spezielle Anatomie des Analkanals

Auf die anatomischen Verhältnisse des Analkanals gehen wir der Übersicht halber, getrennt vom vorigen, in diesem Absatz ein.

a) Definition

Über die Ausdehnung des Analkanals existieren zwei unterschiedliche Begrenzungsbestimmungen. Der sog. "anatomische Analkanal" reicht von außen nach innen bis zum Oberrand der Valvulae anales; das entspricht der Linea pectinata oder semilunaris. Das, was darüber liegt, ist bereits Rectum. Der "chirurgische Analkanal" erstreckt sich bis in Höhe des anorectalen Rings, der sich aus dem oberen Anteil des M.sphincter externus und dem M.puborectalis zusammensetzt und dort Verschlussfunktion hat (75,125). HARRIS u.a. verwenden dafür den ebenfalls gebräuchlichen Ausdruck "Anorectum" (53,59), das bei ihm aus dem "anatomischen Analkanal" und dem bis zum anorectalen Ring ziehenden Rectum besteht. Der "anatomische Analkanal" hat primär entwicklungsgeschichtliche Bedeutung (14,106) und kommt in diesem Zusammenhang nicht in Betracht. In dieser Abhandlung wir immer vom Analkanal in seiner Länge vom anorectalen Ring bis zum Analrand die Rede sein.

b) Das Lumen des Analkanals

Der Analkanal läßt sich in drei charakteristische Zonen unterscheiden: Zona columnaris, Zona hämorrhoidalis, Zona cutanea.

Zona columnaris: (Hierzu gehören nicht die Analkrypten mit ihren Valvulae anales. Diese schließen als oberer Teil der darauffolgenden Zona hämorrhoidalis die Zona columnaris ab (52). Wir haben sie aber dazugeschlagen, da sie eine morphologische und funktionelle Einheit mit der Zona columnaris bilden.)

Die Zona columnaris wird bestimmt durch 6 bis 8 Längsfalten, den Columnae anales (rectales), die durch jeweils eine Bucht (Sinus analis) voneinander getrennt sind. Sie bilden soz. das Reservoir für das darunterliegende hämorrhoidale Blutpolster. Es ist gleichbedeutend mit dem Corpus cavernosum (111). Kleine Schleimhautfalten (Valvulae anales) ziehen halbmondförmig von einer Columna analis zur anderen. Ihr freier Rand bildet die Linea semilunaris (pectinata). Die Valvulae anales begrenzen die Sinus caudalwärts. Sie sind die Überreste der sog. Proctodealmembran. Sie entspricht der Kloakenmembran, die bis zum dritten Monat den embryonalen Enddarm gegenüber dem Proctodeum abschließt (53,106,111).

Ausgekleidet ist die Zona columnaris in den cranialen Anteilen noch mit dem hochprismatischen Zylinderepithel des Rectum. Nach WALDEYER und HAFERL soll dieses Epithel auch den Grund der Sinus auskleiden, während die mechanisch stärker beanspruchten Columnae anales mit geschichtetem Plattenepithel versehen sind. Auch bei WALLRAFF geht in der Zona columnaris das Zylinderepithel in verhorntes Plattenepithel über; er schreibt nur nicht nach welchem Modus. MORGAN, THOMPSON machen sehr detaillierte Angaben über den Wechsel unterschiedlicher Epithelien. Die obere Hälfte sei von Zylinderepithel ausgekleidet, dies werde in Höhe der Columnae anales von kubischem Epithel abgelöst. In den Valvulae anales vollziehe sich der Wechsel vom kubischen zum Übergangsepithel. Es reißt an der Kante der Linea pectinata in einer unregelmäßigen Linie abrupt ab und erscheint wie ausgefranst. Ohne Übergang schließt

sich das Plattenepithel der "Analkanalhaut" an, wie man sie jetzt nennt. Man bezeichnet diese Linie als "gezähnte Linie" oder "Linea dentata" (75). Bei HARKINS reicht das rectale Zylinderepithel bis zur Linea dentata (53). STONESIFER, MURPHY, LOMBARDO lassen das Enddarmzylinderepithel ebenfalls bis zur Linea dentata gehen. Auf ihr folgt nach außen hin ebenfalls geschichtetes Plattenepithel, das in Vermittlung zwischen echter Haut und rectaler Schleimhaut "Übergangsepithel" genannt wird (114).

Zona hämorrhoidalis: Sie befindet sich zwischen der Zona columnaris und der echten Haut (114). Nach WALDEYER beginnt erst hier die regelmäßige Auskleidung mit geschichtetem Plattenepithel (128). Unterhalb der Valvulae anales ist es durch die Fasern, die aus dem Sphincter internus kommen fest auf diesem verankert. Man bezeichnete diesen Bereich als "Hilton's weiße Linie" (75, 114). Die Haut hier besitzt keine Haare und keine Drüsen (128, 129). STELZNER spricht von einem "sehr trockenen, sehr dünnen, sehr elastischen, sehr verletzlichen Plattenepithel". Sie sei hypersensibel und habe auf Grund ihrer Spezialisierung die epikritische topische Sinnesempfindung verloren (111). Nach MORGAN, THOMPSON sei die Analkanalhaut extrem empfindlich auf Schmerz, während die Schleimhaut oberhalb der Valvulae anales schmerzunempfindlich sein soll, allerdings Dehnung perceptieren könne (75). Abweichend davon schreibt HARKINS, daß Schmerzperception nur kurz oberhalb der Valvulae anales statfinde (53).

Ebenso wie in der Zona columnaris geht auch in der Zona hämorrhoidalis die Mucosa mit ihrer Unterlage nur eine lockere Verbindung ein. Sie bedeckt die mächtigen Blutgefäßgeflechte des Corpus cavernosum recti (=Plexus hämorrhoidalis internus oder Plexus venosus submucosus anorectalis; 9, 53, 75, 111). Durch Bindegewebe separiert ist der Plexus in verschieden große Glomerula unterteilt.

Sie stellen Gefäßkonvolute arteriovenöser Anastomosen dar (zit. aus 9). Bei praller Blutfüllung bilden sich die prallelastischen Blutpolster als Widerlager der Sphincteren. (s.S. 14)

Zona cutanea: Die Analkanalhaut geht unmerklich in die echte Analhaut über. Letztere ist mit Haarfollikeln, Schweiß-, Talg- und Duftdrüsen ausgerüstet. Auch hier ist die Verbindung zur Unterlage locker, um für den Plexus hämorrhoidalis externus Platz zu schaffen (75). Beide Plexus sind durch "Hiltons weiße Linie" voneinander getrennt. Diese interhämorrhoidale Delle ist nach HARKINS (53) und MORGAN, THOMPSON (75) sichtbar. Während STONESIFER et al. erstens eine andere Bedeutung anbieten und sagen, daß sie nicht sichtbar ist, sondern tastbar. Möglicherweise stimmt unter gewissen Voraussetzungen beides (s. HILTONS Zitat aus 114).

c) Der Sphincterapparat

Er besteht aus zwei Muskeln: dem glatten M.sphincter ani internus und dem gestreiften M.sphincter ani externus .

M.sphincter ani internus

Es ist möglich, den glatten Schließmuskel in seine zwei Komponenten zu zerlegen: den "internen Sphincter" (hervorgehend aus dem Stratum circulare der Darmmuskulatur) und den "longitudinalen Sphincter" (hervorgehend aus dem Stratum longitudinale der Darmmuskulatur).

Der Sphincter ani internus stellt den Abschluß der Tunica muscularis des Darmrohres dar. Begrenzt wird er cranial vom M.puborectalis; caudal endet er unterhalb der Hiltonschen Linie. Sein Rand ist an dieser Stelle tastbar.

Das Stratum circulare des Sphincters ist lediglich eine verdickte Fortsetzung des Stratum circulare des Rectum.

Das Stratum longitudinale wird aus der Längsmuskulatur, die in den

drei Colontänien verläuft, gebildet. Diese hat sich zuvor beim Übergang auf das Rectum gleichmäßig auf die Rectumwand verteilt. Das Stratum longitudinale liegt im Bereich des Analkanals zwischen dem Stratum circulare des Sphincter internus und dem Sphincter externus. Lateral ist die Längsmuskelschicht schwächer gebaut, während sie anterior und posterior am stärksten ausgebildet ist. Es ist auch hier, wo Faserzüge an den Beckenboden abgegeben werden, bzw. vom Beckenboden aufgenommen werden (50,53,125). In seinem weiteren Verlauf schlägt der M.longitudinale das Stratum circulare ein, wobei er zahlreiche Fasern in diese Muskelschicht schickt, die sie z.T. durchdringen und als M.submucosus unter der Analschleimhaut abwärts zieht (53,75,11,123). Ebenso schickt er Fasern aus, die die untere Schulter umgreifen und in die Richtung der von oben kommenden Fasern des M.submucosus aufsteigen. Sie vereinigen sich schließlich am Ort der Hiltonschen Linie in der Analkanalhaut. Sie sind die Ursache für die feste Verankerung der Haut in diesem Bereich (75). Der M.submucosus ist das Pendant zur Muscularis mucosae (53). Es ist wichtig, für den Präparator zu wissen, daß diese Fasern direkt in die Analkanalhaut ziehen.

Das Stratum longitudinale gibt auch Fasern an den Sphincter externus ab. Es ist vor allem der subcutane Teil des Schließmuskels, der dadurch stark septiert wird. Die Fasern ziehen durch den Muskel und setzen in der perianalen Haut an. Der M.corrugator cutis ist die nach außen und unten laufende Fortsetzung davon (53,111). Dieses Fasersystem ist nach STELZNER in der Lage, die Haut an den Analkanal heranzuziehen und diesen damit zu tamponieren (111).

M.Sphincter ani externus

SANTORINI beschrieb als erster 1715 den Sphincter ani externus als dreiteilig (114). Er besteht von cranial nach caudal aus einem "tiefen", einem "superficiellen" und einem "subcutanen" Teil (53, 75, 114). In der Tiefe schließt sich er an die Puborectalis-

schlinge an. Der "tiefe" und der "superficielle" Teil umgreifen den Sphincter internus auf seiner gesamten Länge. Der "subcutane" Teil überragt den Sphincter internus. An dieser Stelle kurz unterhalb der Hiltonschen Linie befindet sich die sog. intermuskuläre Dehle ("intermuscular groove"). Sie ist tastbar. Der Finger begegnet nach cranial dem Unterrand des Sphincter internus und nach caudal dem subcutanen Teil des Sphincter externus (75). Die interhämorrhoidale und die intermuskuläre Einziehung sind für die Inspektion wichtige Anhaltspunkte.

In der Literatur stößt man hin und wieder auf den Ausdruck "pecten band". Dieser Begriff ist von MILES eingeführt worden und sollte ein anatomisches Substrat bezeichnen, das abgesehen vom Sphincter internus und externus noch Verschlussfunktion haben soll. MORGAN, THOMPSON haben in ihrer Arbeit festgestellt, daß es sich dabei um den fibrös durchwachsenen Unterrand des Sphincter internus handelt (75). Zum gleichen Ergebnis kam auch EISENHAMMER (40).

4. Nervöse Versorgung des Analkanals

a) Elektrophysiologische Aktivität glatter Muskulatur

Wie wir wissen, sind die glatten Muskelzellen in der Lage elektrische Impulse auszulösen und weiterzuleiten. Das durch unterschiedliche Ionenkonzentration aufrecht erhaltene Membranpotential ist im Gegensatz zum Membranpotential der Skelettmuskulatur instabil und ständigen spontanen Schwankungen unterworfen. Da das durchschnittliche Ruhemembranpotential relativ nahe am kritischen Schwellenwert liegt, wird dieses öfters erreicht und es kommt zu spontanen Depolarisationen, die im Muskelgewebe eine Kontraktion auslösen.

Mehrere bis viele glatte Muskelzellen werden von Nexus zu einem elektrischen Syncytium zusammengefaßt. Nexus sind Oberflächenbereiche,

in denen zwei benachbarte Muskelzellen so nahe aneinanderrücken, daß ihre beiden Doppelmembranen zu einer einzigen Doppelmembran verschmelzen. Sie sind die morphologische Voraussetzung für die Ausbreitung der Aktionsströme. Sind nur wenige Zellen aneinandergeschlüsselt, spricht man von Multi-Units. Wir finden sie z.B. in der Iris. Sie besitzen eine dichtere Nervenversorgung und können daher differenzierter reagieren als Single-Units, die wir z.B. in den visceralen Hohlorganen antreffen. Bei ihnen sind viele Zellen über Nexus verbunden. Sie stellen eine funktionierende Einheit dar. Sobald eine Zelle innerhalb des Verbandes depolarisiert, breitet sich das Aktionspotential über die Nexus auf die anderen Zellen aus. Es kommt zu einer Kontraktion des gesamten Zellverbandes. Diejenige Zelle, die als erste den kritischen Schwellenwert erreicht, ist der Schrittmacher und reißt die anderen mit. Auf diese Weise wird ein Zustand partieller Kontraktion aufrecht erhalten, was man als "Tonus" bezeichnet. Dieser Tonus ist also prinzipiell myogener Natur, der lediglich von den von außen herantretenden Nerven moduliert wird.

Gibt man z.B. in ein Bad, in dem sich ein Präparat glatter Muskelzellen befindet, Acetylcholin (=Transmittersubstanz an allen postganglionären parasympathischen Synapsen), stellt man fest, daß das Ruhemembranpotential näher an die kritische Schwelle herangeführt wird und damit die kontraktile Aktivität des Muskels zunimmt. Das Gegenteil beobachtet man bei der Gabe von Adrenalin, einer zu Noradrenalin verwandten Substanz (=Transmittersubstanz an allen postganglionären sympathischen Synapsen). Dehnung wird mit Erniedrigung des Membranpotentials und einem generell erhöhten Tonus beantwortet. Bei länger anhaltender Dehnung läßt die Spannung allerdings innerhalb des Muskels nach. Er adaptiert sich an die neue Länge. Bei weiter darauffolgender Dehnung dient die neuerlich erreichte Länge als Null- und Ausgangsposition für die erneut ein-

tretende Spannung im Muskel, usw. Bei der Darmfüllung kommt uns deshalb das Gefühl der Spannung nur periodisch ins Bewußtsein. Der Muskel verhält sich in diesem Sinne als eine visköse Masse.

Bei Denervierung hypotrophiert der glatte Muskel, anders als der Skelettmuskel, nicht (60). Infolge der Denervierung reagiert der Muskel hypersensibel auf Acetylcholin, Adrenalin, Noradrenalin, Calcium, usw. mit Kontraktion. CANNON hat dieses Phänomen beschrieben und man hat es nach ihm als das "Cannonsche Gesetz" bezeichnet (36,44,51).

Die Verbindung zum Nervensystem wird durch postganglionäre, vegetative Fasern hergestellt. Sie haben keine Markscheiden. Ähnlich einer Perlenkette zeigen die sich im Muskelzellsystem verästelnden Fasern in ihrem Endabschnitt Auftreibungen. Sie sind mit synaptischen Vesikeln angefüllt. Wenn ein Aktionspotential über die "Perlenkette" hinwegläuft, wird an vielen Orten zugleich aus allen "Perlen" der faserspezifische Überträgerstoff freigesetzt. Er "durchtränkt" das kontraktile Gewebe und verursacht an den Muskelzellen De- oder Hyperpolarisation. Man bezeichnet eine solche "Kette" als "Synapse en passant" (44,134).

b) Innervation: extra- und intramurales System

Zur vegetativen Innervation des Darmrohres gehört das intramurale und das ihm übergeordnete extramurale System.

Fast parallel dazu werden die Begriffe "extrinsic" und "intrinsic innervation" verwendet. Bei der "extrinsic innervation" geht es um die von außen an den Darm herantretenden vegetativen Nervenfasern, die in den großen Ganglien des Bauchraums umgeschaltet werden. Es handelt sich um postganglionäre Fasern. Sie ziehen durch die intramuralen Ganglien, ohne dort nochmals umgeschaltet zu werden, direkt an den Erfolgsort. Die "intrinsic innervation" geht einzig und allein von den intramuralen Ganglienzellen aus. Es sind also auch

dies postganglionäre Leitungen (15,68).

Innerhalb der Muscularis mucosae befindet sich der Plexus submucosus (Plexus Meissneri), in der Tunica muscularis, zwischen Ring- und Längsmuskulatur, der Plexus myentericus (Plexus Auerbach). Beide Plexus stellen ausgedehnte, feine Nervengeflechte innerhalb ihrer Schichten dar, in die einzelne sowie aus mehreren zu kleinen Ganglien zusammengeschlossene multipolare Ganglienzellen eingeflochten sind. Beide stellen in ihrer Gesamtheit eine Art Organ-gehirn des Verdauungskanals dar. Bei Abtrennung der extramuralen Fasern degenerieren intramural lediglich die Fortsätze jener durchschnittenen Fasern. Die Ganglienzellen plus ihrem interganglionären Fasernetz bleiben bestehen. Die Reflexautomatie bleibt gewahrt. Vom Plexus myentericus aus innervieren postganglionäre sympathische und parasympathische Fasern die Tunica muscularis und vom Plexus submucosus aus die Muscularis mucosae sowie Epithel und Drüsen der Tunica mucosae. Beide Plexus tragen mit zur Steuerung der Peristaltik und der Sekretion des Verdauungskanals bei (26,129).

Morphologie des intramuralen Systems

DOGIEL hat 1896 die Vielzahl der Ganglienzellen in zwei Typen eingeteilt. Sie unterscheiden sich in der Morphe und in der Darstellbarkeit mit Silberimprägnationsmethoden (22,68,112). Typ 1 besitzt mehrere kurze Ausläufer, die in lamellenartigen Verbreiterungen endigen, sowie einen oder zwei lange Fortsätze, welche zu der glatten Muskulatur und den Drüsen ziehen (26). Typ 2 ist eine multipolare Zelle, deren Fortsätze sich bald nach Verlassen des Zellkörpers dichotomisch aufteilt, wodurch es zu einer beträchtlichen Anhäufung faseriger Nervelemente kommt. Daneben gibt es noch eine erhebliche Anzahl kleiner und mittelgroßer Zellen von großer morphologischer Vielfalt, deren Dendriten sich nur schwer darstellen lassen (113). VAN ESVELD, CAVAZZANO, BORSOTTO, GREVING,

JABONERO konnten mit DOGIEL die gleiche Klassifikation aufstellen (68).

Es besteht die Vermutung, daß den besonderen Formen der Ganglienzellen auch eine besondere Funktion zukomme. So soll z.B. Typ 1 mehr motorisch sein und Typ 2 mehr sensorisch (DOGIEL). Typ 1 soll Umschaltstation parasymphathischer (LAWRENTJEW und andere russische Autoren) oder sympathischer (JABONERO) Fasern sein. Typ 2 sei mehr für lokale Reflexvorgänge verantwortlich (LAWRENTJEW und andere, zit. aus 60).

Im Plexus myentericus befindet sich eine gewaltige Menge nervöser Substanz, die schichtweise in drei Etagen aufgebaut ist: Im primären Plexus befindet sich die Masse der Ganglien, die in dieser Ebene über ein relativ grobes Netz miteinander verbunden sind. Der sekundäre Plexus, eng mit dem ersten verknüpft, besteht aber aus schlankeren Nervenfaserbündeln. Er steht in Vermittlung zum tertiären Plexus, dessen Fasern in beträchtlicher Menge dem Verlauf der Muskelfasern folgend in die Ringmuskelschicht einziehen. Sie vernetzen sich hier nochmals zum Plexus muscularis profundus, der über das Terminalretikulum schließlich mit der Muskulatur in Verbindung tritt (113). Wegen seiner engen Beziehung zur Muskulatur, nimmt man an, daß der Auerbachsche Plexus vor allem Einfluß auf die Aktivität hat (44,51,113).

Der Plexus submucosus ist wesentlich zarter gebaut als der Plexus myentericus. Er ist genauso, wie vorhin beschrieben, in eine Reihe von Etagen unterteilt, deren Maschenwerk immer feiner wird, je mehr es sich der Muscularis mucosae nähert. Schließlich ziehen die Fasern durch diese Schicht, um sich mit dem Plexus submucosus zu verbinden, einem Nervengeflecht, das nach STÖHR in der Mucosa liegen soll (113). In entgegengesetzter Richtung durchziehen die Fasern in ganzer Dicke die Submucosa. Sie versorgen die Gefäße

der Submucosa und die Schleimhaut, sowie im Duodenum die Brunnerschen Drüsen (26).

Davon abgesehen gibt es feine Fasern, die unabhängig vom Muster durch die Gewebe laufen und von denen STÖHR glaubt, daß sie die Verbindungsbahnen zwischen Auerbachschem und Meissnerschem Plexus seien. Weil letzterer nahe der Oberfläche liege, schreibt man ihm mehr sensorische Fähigkeiten zu (44,51,99,113).

Verteilungsmodus der Ganglien beider Plexus im Analkanal

Über die Anzahl und Verteilungsdichte der intramuralen Ganglien im Analkanal, bzw. im Sphincter internus gibt es noch widersprüchliche Aussagen.

Kritik an der Methode:

Bisher gibt es keine standartisierte Methode zur Bestimmung von Anzahl und Verteilungsdichte, die von allen gleichermaßen angewendet wird, woraus sich eine Reihe von Problemen ergeben.

1. Es dürfte von gewisser Bedeutung sein, welcher Art das Substrat ist, das zur Untersuchung herangezogen wird. SWENSON (117, 118), LEUTENEGER (73) und DUHAMEL, ROUJEAU (33) haben Untersuchungen an der Leiche durchgeführt. RAGINS, PROHASKA (94) untersuchten Schnitte von 10 abdominoperinealen Resektionen. BAUMGARTEN, HOLSTEIN, STELZNER gewannen ihr Material durch Biopsie von Patienten, die offensichtlich an keiner Erkrankung des Colon gelitten hatten, sowie von Rectumcarcinomresektionen (7).

2. Es besteht die Frage: Wann ist die An- oder Abwesenheit von Ganglienzellen bewiesen? Wieviele Schnitte hat man dafür durchzuführen? In welcher Schnittdicke? Waren es nur einige oder Serienschnitte? Hierüber erhält man nur sporadisch Auskunft (2,7,73).

3. Welche Art von Biopsie ist es, in welcher Ausdehnung, an welchem Ort, bis in welche Tiefe? BAUMGARTEN et al. berichten, sie haben kleine Gewebestücke entnommen (7). SWENSON entnahm ein dreieckiges Stück rectaler Darmwand von 1cm Länge und 1/2cm Breite

(118). LEUTENEGGER legte Schnitte vom gesamten Sphincter internus an (73).

Dementsprechend unterschiedlich fallen auch die Meinungen über die Ganglienausstattung des Sphincter internus aus.

In der angelsächsischen Literatur ist man überwiegend der Ansicht, daß der Sphincter internus mit Ganglien versorgt ist, wenn auch über die Quantität Differenzen bestehen. Es wird auch darauf hingewiesen, daß die histologischen Verhältnisse im Sphincter internus schwierig zu interpretieren sind (10,118).

RAGINS, PROHASKA fanden bei ihren Kontrolluntersuchungen "Nerven und Ganglien in der anorectalen Region" (94). Nach BENTLEY ist die untere Grenze der Ausbreitung beider Plexus ziemlichen Schwankungen unterworfen. Der Plexus myentericus kann in einem Abstand von 3-15mm cranial von der anocutanen Grenze auftreten (10). Ähnliches gilt für den Plexus submucosus, der in Höhe der Valvulae anales besonders gut entwickelt sein soll (99). DUHAMEL, ROUJEAU (33) sowie LEUTENEGGER (73) führten Untersuchungen an 100 Kontrollfällen durch. DUHAMEL, ROUJEAU stellten in 25% Ganglienzellen fest, die in einem Nervenplexus zwischen Sphincter internus und externus liegen. Die Verfasser glauben, daß dieser eine Fortsetzung des rectalen Wandplexus sei, da er den Fasern des Stratum longitudinale gefolgt sei. In LEUTENEGGERS Untersuchung sind 81 Fälle mit Ganglienzellen aus dem Plexus myentericus gesehen. Die distale Gangliengrenze lag zwischen 6-27mm vom Unterrand des Sphincter internus. Lediglich in 19 Fällen habe er gar keine Ganglien finden können. Zusammenfassend weist er darauf hin, daß die Quantität der Ganglienzellen gegenüber dem Rectum im Verhältnis 2:1 sinkt.

ALDRIDGE und CAMPBELL haben versucht, eine Verteilungskarte über die Ganglien im Analkanal aufzustellen. Bei ihren Untersuchungen stießen sie regelmäßig kurz über den Valvulae anales

auf eine Zone, in der keine oder nur sehr wenige Ganglienzellen auftreten. Sie bezeichneten diese Zone als "hypoganglionäre Zone". Die Ausdehnung dieser Region beträgt 1,4-1,7cm proximal der Valvulae anales. (s. auch ROBERTSON, KERNOHAN (98), die sich darauf beziehen)

STELZNER schließlich ist der Ansicht, daß es im ganzen Bereich des Sphincter internus keine Ganglienzellen gibt (7,107,108,109, 111). Er behauptet, daß bei "allen gesunden kontinenten Menschen in diesem letzten Abschnitt Ganglienzellen fehlen" (111). Diese werden sowohl im Bereich der Submucosa als auch in der Verschicht zwischen der glatten Muskulatur vermißt. Die ganglienzellenlose Strecke reicht von der Linea anocutanea, dem Unter- rand des Sphincter internus, bis zur Linea anorectalis, das ist die craniale innere Begrenzung des Analkanals, etwa im Bereich des Corpus cavernosum recti (109). Statt dessen beobachtet er gro- se Nervenbündel vom gewöhnlichen peripheren Typ, die durch ihre vielen markhaltigen Fasern auffallen. Ähnliches ist auch ALDRIDGE und CAMPBELL aufgefallen. Sie beschreiben große Nervenbündel, die in Größe und Erscheinung nicht von den sog. "hypertrophierten" Nervenstümpfen des aganglionären segments bei M.Hirschsprung zu unterscheiden sind (2). Auch BAUMGARTEN et al. ziehen diesen Ver- gleich, der für sie zum Ausgangspunkt einer Kontinenztheorie wird (7,24). HECKER et al. kommen nach dem Studium der Literatur zu dem Kompromis, daß die letzten Millimeter des Sphincter internus frei von Ganglien sein dürften (58).

Verlauf des extramuralen Systems

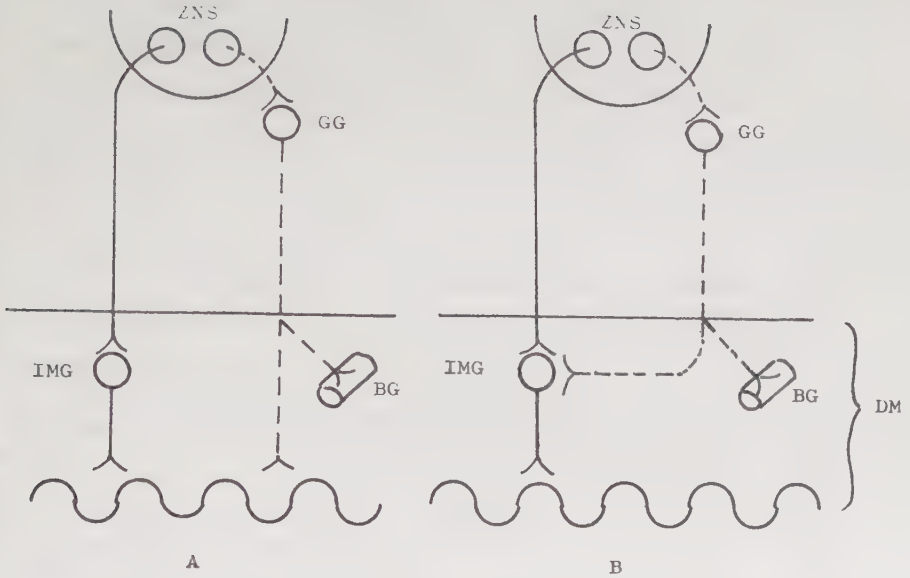
Gemeint sind damit der Sympathikus und der Parasympathikus. Der Sympathikus erscheint in seiner Form als Grenzstrang als morpho- logische Einheit. Der Parasympathikus zerfällt in getrennte Faser- systeme cranialen, bulbären und sakralen Ursprungs. Zu seiner Be-

stimmung hat vor allem sein physiologisches und pharmakologisches Verhalten geführt. In der Ausbreitung zur Peripherie folgen die Fasern den Leitungen des zerebrospinalen Systems und den Gefäßen. Je weiter sich der Sympathikus und der Parasympathikus vom Ursprung entfernen, desto stärker teilen sie sich auf, desto inniger wird die gegenseitige Verflechtung. SUNDER-PLASSMANN meint, daß die beiden schließlich in der Peripherie in ein gemeinsames Flechtwerk auslaufen (115).

Parasympathisch wird das Colon descendens, Rectum und Analkanal aus dem Sakralbereich versorgt. Die Fasern ziehen mit den Spinalnerven S2 bis S4. Sie stehen nicht in direktem Kontakt mit den glatten Muskelzellen, sondern werden in den intramuralen Ganglien auf postganglionär umgeschaltet.

Die präganglionären sympathischen Fasern enden in den großen Ganglien des Bauchraums: Ganglion coeliacum, Plexus mesentericus superior et inferior. Der caudale Anteil des Rectum erhält seine postganglionären Fasern aus dem Plexus hypogastricus superior et inferior. Wenn die Fasern auch z.T. durch die intramuralen Ganglien ziehen und sich mit dem Plexus verteilen, scheinen sie keine funktionelle Beziehung dazu zu haben. Ihre Aufgaben scheinen vor allem in der Regulation der Vasomotorik zu bestehen. Ein geringer Teil geht auch an die glatte Muskulatur (15), ohne Kontakt mit den Ganglien aufzunehmen.

EHRENPREIS bezeichnet dies als das "klassische Modell". Er, NORBERG und WIRSÉN haben auf Grund ihrer Untersuchungen eine Korrektur angebracht. Sie haben mit der Fluorescenzmethode um Ganglienzellen herum intensiv grün gefärbte, variköse, adrenerge Nervenendigungen mikroskopisch festgestellt. Das bedeutet, daß die sympathischen Fasern nicht direkt in den Muskel gehen, sondern an den intramuralen Ganglien terminieren. NORBERG, EHRENPREIS, WIRSÉN entwickeln daraus folgendes Schaltsystem (36):



Modifiziertes Schema der autonomen intestinalen Innervation:

(Zeichenerklärung: ZNS = Zentralnervensystem, DM = Darmwand;
durchgehende Linie = parasympathische, cholinerge Nerven,
gestrichelte Linie = sympathische, adrenerge Nerven.)

A = "Klassisches Modell": Zwei getrennte Systeme: Der Parasympathikus wird in den intramuralen Ganglien (IMG) verschaltet; der Sympathikus in den großen Ganglien (GG) im Bauchraum. Die Blutgefäße (BG) werden vom Sympathikus versorgt.

B = Modifikation nach den neuesten histochemischen Forschungsergebnissen: Beide Systeme wirken als Moderatoren auf die intramuralen Ganglienzellen; nervöse Blutgefäßversorgung wie in A.

II. Physiologie

Das autonome Nervensystem ist wie das animale auf dem Prinzip des Reflexbogens organisiert. Impulse, die von den Viscerorezeptoren ausgehen, werden über die autonomen Afferenzen zum ZNS weitergeleitet, wo sie auf verschiedenen Ebenen integriert werden und schließlich über die Efferenzen an den Erfolgsort gelangen (44). Dies würde für den "extrinsic" oder "langen Reflex" zutreffen. Der "intrinsic Reflex" würde durch die intramuralen Ganglien oder über das Rückenmark vermittelt (131).

1. Funktion des intramuralen Plexus

Als Grundlage effektiver Peristaltik wird die Präsenz intramuraler Nervenplexus angesehen (51,68,95,113, usw.).

Regelmäßig in Verbindung mit Ganglien tritt der sog. "myenterische Reflex" auf: Bei Dehnung der Darmwand erscheint cranial zum Stimulus eine kräftige Kontraktion, während distal davon die Aktivität der Ganglien inhibiert wird und der Darm sich "receptiv" relaxiert. KUNTZ gibt uns hierzu einen interessanten Hinweis: Er beobachtete, daß Peristaltik (=Kontraktion der Ringmuskulatur plus Elongation der Längsmuskulatur) im proximalen Teil begleitet ist von einer Verkürzung des Darmes (=Kontraktion der Längsmuskulatur plus Relaxation der Ringmuskulatur) im distalen Teil. Dieses "reciproke Verhältnis", wie er es bezeichnet, zwischen Längs- und Ringmuskulatur ist in der Region der Analsphincteren am besten ausgeprägt (68).

Dieses Verhältnis auf die Tätigkeit der Ganglienzellen bezogen ergäbe folgendes Modell: Bei einer peristaltischen Welle werden proximal die Ringmuskeln aktiviert, die Längsmuskeln inhibiert, distal werden die Längsmuskeln aktiviert und die Ringmuskeln inhibiert.

Voraussetzung dafür ist die Ausbreitung des Impulses in caudaler

Richtung. Es wird zwar vom Ort des applizierten Stimulus ausgehend auch eine nach cranial gerichtete Welle beobachtet. Sie ist aber schwach und ebbt bald aus (44,51). Darmteile, bei denen die Ganglien fehlen, weisen keinen "myenterischen Reflex" auf, z.B. bei M.Hirschsprung (60). Man hat im Experiment die Längsmuskulatur von der Ringmuskulatur getrennt und gesehen, daß derjenige Teil seine Automatie beibehalten hatte, an dem der Auerbachsche Plexus haften geblieben war (MAGNUS zit. nach 60). Von Automatie kann man deshalb sprechen, weil die Peristaltik ungestört verbleibt, selbst wenn man die extramurale Innervation ausschaltet und das Präparat in ein Bad von Ringerlösung gibt.

Die caudale Ausbreitungsrichtung bleibt auch dann erhalten, wenn ein Darmstück reseziert wird und wieder an der gleichen Stelle eingenäht wird oder wenn ein Plastikschlauch an seiner Statt eingesetzt wird (44). Dies stellt die Impulspropagation in Abhängigkeit von den Plexus in Frage. SCHUSTER, HENDRIX, MENDELLOFF stellten bei Druckmessungen am Hirschsprungkranken fest, daß die Ausbreitung des Impulses nicht von Ganglien abhängig sein könne. Sie dehnten mit einem Ballon den cranial vom engen Segment intakten Darm und beobachteten eine reflektorische Relaxation des Sphincter internus. Da das enge Segment keine Ganglien hat, muß der Impuls über periphere Nervenbahnen gelaufen sein (100, s.auch 31). Es ist allerdings dabei zu beachten, daß ein reseziertes und umgekehrt eingenähtes Darmstück, die von cranial kommende Peristaltik wirksam stoppt (44).

Es wird angenommen, daß die kontraktionsauslösende Dehnung durch die Dehnungsrezeptoren registriert wird. Ebenso vermutet man adäquate chemische Reize, die von den Ingesta initiiert werden (HESS, zit. aus 60). Beide Typen sind in der Mucosa lokalisiert. Durch Entfernen der Mucosa oder Bepinseln durch ein Lokalanästhetikum

kann die Peristaltik unterbrochen werden. Der Reiz soll durch bipolare Ganglienzellen vermittelt werden, die im Plexus submucosus lokalisiert sind. Ein Pol der Ganglienzellen liegt in der Mucosa, mit dem anderen haben sie Kontakt zum Plexus myentericus (22,44, zit. aus 100).

Die Antwort der verschiedenen Darmsegmente auf Dehnungsreiz ist uneinheitlich. Eine Dehnung im Sigmoid löst lediglich die für das Colon typische Peristaltik aus, während Dehnung im Rectum den Defäkationsreflex auslöst (31). SCHUSTER et al. berichten, daß sie bei Rectumresezierten mit ihrer Ballonmethode keinen Defäkationsreflex auslösen konnten. Die Stimulierung des Sigmoids, das sich an Stelle des Rectums befindet, brachte nicht den gewünschten Erfolg (100). GASTON berichtet gleichermaßen über solche Fälle. Er nimmt Rezeptoren in der Rectalwand an, die u.a. die Funktion haben, die Darmfüllung zum Bewußtsein zu bringen. Er betrachtet sie als die Grundlage der Kontinenz. Bei Rectumresezierten müsse man mindestens einen 7cm langen Stumpf des Enddarmes belassen, um die Kontinenz zu gewährleisten (47,54,101).

RÜEDI, ALLGÖWER deuten den in Höhe der Linea dentata gut ausgebildeten Plexus submucosus als hochsensibles, receptives Organ des Analkanals. In der Submucosa der Sphincterregion entwickeln nach OTTAVIANI die sensiblen, markhaltigen Fasern ein dichtes Geflecht, ein "Schlingenterritorium". Er rechnet es zu den sensiblen Einrichtungen (zit. aus 113). STÖHR glaubt, daß im Rectum im allgemeinen keine sensiblen Endigungen vorkommen, dagegen aber in der Pars analis des Rectum. Sie dürften der afferente Schenkel des Reflexbogens für die Darmentleerung sein (113, s. auch 34).

2. Funktion des Sympathikus und des Parasympathikus

Sympathikus und Parasympathikus befinden sich in ständiger elektrischer Aktivität. Die basale Frequenz ihrer Aktivität wird als sympathischer bzw. parasympathischer Ruhetonus bezeichnet. Man kann den Effekt von beiden überprüfen, indem man die betreffenden Nervenleitungen direkt reizt oder den Muskel in Kontakt mit ihren Transmittersubstanzen bringt.

LANGLEY und ANDERSON zeigten 1895, daß die Reizung der lumbalen, sympathischen Ganglien eine Hemmung der Peristaltik mit Erweiterung des Colons und Kontraktion des Sphincter internus bewirkt (45). In Übereinstimmung mit diesen Ergebnissen fiel das Experiment von LEARMONTH, MARKOWITZ aus. Sie gingen der These GASKELLS nach, daß die sympathische Versorgung aus dem Lumbalbereich inhibitorisch auf die Colonmuskulatur und excitatorisch auf die Muskulatur des Sphincter internus wirken sollte (70). Bei Stimulierung der postganglionären Fasern aus dem Plexus mesentericus inferior relaxierte sich erwartungsgemäß die präparatorisch isolierte Darmschlinge. Bei Durchtrennung der Fasern verzeichneten sie einen erheblichen intraluminalen Druckanstieg. Sie schlossen daraus, daß diese inhibitorischen Bahnen ständig in Aktion sein müßten, um das Darmkaliber zu kontrollieren (71). Bei intravenöser Injektion von Adrenalin konnten sie einen ausgeprägten Druckanstieg im Sphincter internus registrieren. Das gleiche geschah durch Reizung mit Strom (70). TOBON et al. übernahmen diese Ergebnisse in ihre Abhandlung (122). GUYTON schreibt, daß starke Reizung des Sympathikus durch die oben beschriebenen Effekte den Transport von Darminhalt total blockieren kann. Eine Denervierung habe nur vorübergehenden Einfluß, was darauf hinweist, daß der sympathische Einfluß auf die Darmtätigkeit im Verhältnis zum Parasympathikus nicht sehr groß ist (51).

Der Parasympathikus scheint eine wichtigere Rolle zu

spielen. Bei Durchtrennung seiner Bahnen wird gewöhnlich eine lange bestehende, schwere intestinale Atonie ausgelöst (51). Durch intraarterielle Injektion von Acetylcholin konnte WELLS Radiär- und Längskontraktionen verursachen, den gleichen Effekt also, den er auch bei Reizung des sakralen Parasympathikus auslösen konnte (s. auch 104, 130). Aus einem erhöhten Parasympathikotonus resultiert eine erhöhte Wandspannung, damit auch eine Verengung des Darmlumens. Da die Peristaltik eine Funktion der Wandspannung ist und dann einsetzt, wenn der "Schwellenwert", d.h. der kritische Punkt der Wandspannung erreicht ist, genügt bereits ein geringer Füllungsdruck zur Auslösung der Kontraktionswelle. Umgekehrt wird bei erhöhtem Sympathikotonus der erschlaffte und weite Darm erst bei beträchtlicher Füllung zu einer Reaktion veranlaßt (60). Auf den Sphincter internus wirkt der Parasympathikus im Zusammenhang mit der Peristaltik relaxierend und schafft somit die Voraussetzung zur Defäkation (13,104).

Zusammenfassend können wir sagen: Segmentale Kontraktion und Antiperistaltik sind auf die kontraktile Verhaltensweise der glatten Muskulatur zurückzuführen. Während die Koordination dieser Bewegungen zu einer caudal gerichteten Peristaltik dem intramuralen Plexus zukommt. Das extramurale, autonome Nervensystem initiiert nicht direkt die Peristaltik, sondern die Erregbarkeit der Reflexzentren (15).

3. Beobachtungen zur Kontinenz und Defäkation

Kontinenz: Es scheint allgemeine Übereinstimmung darin zu bestehen, daß sich der Sphincter internus und externus in einem Zustand tonischer Kontraktion befinden (18,47,68,86,122, usw.). Den Nachweis hierfür bringen u.a. mittels Manometrie GASTON (46) und LAWSON (69). Letzterer konnte ermitteln, daß der normale Sphincterdruck weniger als 45cm Wassersäule beträgt. Für die elektromyo-

graphischen Ableitungen sind die Arbeiten von PORTER (93), NIXON (85) und USTACH et al. (127) zu nennen. Es dürfte hierbei von untergeordneter Bedeutung sein, daß KUNTZ der Ansicht ist, daß der Tonus des Sphincter externus den des internus übertreffe (68), TOBON et al. aber just entgegengesetzter Meinung sind (122). Darüber hinaus glauben DENNY-BROWN, ROBERTSON, KERNOHAN, daß sich der Beckenboden in einem Zustand tonischer Anspannung befindet (31, s. auch 92). PORTER will eine elektrische Ruheaktivität in der Puborectalis-schlinge registriert haben (zit. nach 123, s. auch 111, 39, 40). Diese Eigenschaft fehlt ansonsten den gestreiften Muskeln.

GASTON schreibt in seinen Arbeiten, daß die Kontinenz sowohl vom Sphincter als auch vom Colon gewährleistet wird. Ebenso von Bedeutung ist die sensible Ausstattung des Rectums. Das Colon habe nach GASTON aufgrund seiner Fähigkeit sich plastisch zu adaptieren Reservoirfunktion (46, 47). J.O. BEIRNE und HURST vertreten den gleichen Standpunkt (zit. aus 50). Ich erinnere daran, daß das Rectum und Colon sigmoideum normalerweise leer sind. Wenn sie sich füllen, erfolgt in absehbarer Zeit auch die Entleerung. Die Kontinenzmechanismen müssen also nur jeweils für relativ kurze Zeit ins Spiel gebracht werden (63, 108, 123).

In Höhe des Sigmoid, etwa 24 cm oberhalb des Anus, konnte die Dehnung durch einen Ballon keinen Defäkationsreiz auslösen. GASTON nimmt an, daß in dieser Region die Rezeptoren hierfür fehlen. Je näher man die Dehnung an die Sphincteren heranführt, desto größer wird die Rezeptorendichte, desto stärker der Defäkationsreflex. Nach GASTON diene der willkürlich kontrahierte Sphincter externus als eine Art mechanischer Wellenbrecher für die propulsive Austreibung (47, s. auch 110). Für KUNTZ tritt in diesem Fall die gesamte Beckenbodenmuskulatur in Aktion. Ihre Kontraktion entsendet afferente Impulse, die durch Reflexinhibition das Colon und

Rectum wieder ruhig stellen (68). Eine interessante Beobachtung konnte GASTON in einem Fall von rectaler Adenocarcinomresektion anstellen. Es wurde das gesamte Rectum plus der distalen Hälfte des Sigmoids entfernt. Nach Heilung wurde bei analer Einführung eines Ballons jenseits der Anastomose festgestellt, daß dieser die Tendenz hatte, nach oben zu gleiten (47). KRAMER stellt die Fähigkeit der Retroperistaltik in den Dienst der Kontinenz, wenn er schreibt, daß bei willkürlicher Unterdrückung der Defäkation Fäces wieder in das Sigmoid zurücktritt (67).

STELZNERs Vorstellung weist in eine andere Richtung: Er geht von seinen histologischen Untersuchungen aus, in denen er die Abwesenheit von Ganglienzellen im Sphincter internus nachweist (7,107,108, 109,111,110). Statt dessen traf er mit BAUMGARTEN und HOLSTEIN vorwiegend große Nervenbündel vom gewöhnlichen peripheren Typ an (7). Er konstatierte eine auffallende Ähnlichkeit mit dem engen Segment beim M.Hirschsprung. Ebenso, wie dieses durch das Fehlen einer extra- und intramuralen Hemminnervation spastisch dauerkontrahiert sei, treffe dies auch für den Sphincter internus zu. Er ist der Wellenbrecher der Peristaltik (21,109) und "Angel-" und "Mittelpunkt" der Kontinenz (111,107). Beim Zustandekommen der Kontinenz wirken mit: das Rectum, der Musculus corrugator cutis, die Sphincteren, das Corpus cavernosum recti, die Analkrypten und die sensible, dehnbare Analkanalhaut. Die Füllung des Rectum wird über die Analkanalhaut registriert, worauf es zu einer gleichzeitigen reflektorischen Kontraktion des Sphincter externus (?) komme. Je näher die Kotsäule an die Sphincteren herantrete, desto ausgesprochener wird diese Reaktion. STELZNER bezeichnet sie als den "Kontinenzflex" (111).

HARRIS et al. benutzten für ihre Messungen offene Kunststoffkatheder. Bei ihrer Versuchsanordnung stießen sie auf das Ergebnis, daß

sich der Sphincter internus nicht in Dauerkontraktion befindet. Seine abschließende Funktion bestehe darin, daß er dem andrängenden Stuhl einfach Widerstand leistet (54,55). KATZ et al. konnten mit geringen Abweichungen die Ergebnisse bestätigen (66). Der Sphincter internus widerstehe dem intrasphincteren Dehnungsdruck bis zu einem kritischen Volumen. Der hierbei verzeichnete Druck wurde als "resting yield pressure" benannt. Bei darüber hinausgehender Dehnung erfolgte keine Druckzunahme, sondern Adaption an das Volumen. Solange das Plateau des "resting yield pressure" nicht erreicht ist, wirkt sich eine Kontraktion des Sphincter externus nicht druckerhöhend aus; erst darüber. Auch hierfür gibt es individuell verschiedene aber definitive Grenzen, oberhalb deren eine Anpassung der Schließmuskeln an das andrängende Volumen erfolgt.

b) Defäkation

Die hierbei verwendeten Meß- und Testinstrumente sind rectal applizierte Ballons. CHAUDHARY, TRUELOVES Zusammenstellung kritischer Bemerkungen sollten bei den entsprechenden Überlegungen berücksichtigt werden.

1. Die Motilität des Darmes, veranlaßt durch einen aufgeblähten Ballon, ist artifiziell induziert, nicht spontan und nicht im physiologischen Zusammenhang.
 2. Der Ballon wird trotz propulsiver Peristaltik am Ort gehalten und bietet damit einen größeren Widerstand als normaler Darminhalt.
 3. Druckmessungen erwiesen sich als 2 bis 3mal größer als die von offenen Kunststoffkathedern, die die Autoren für geeigneter halten.
- (Punkte 1 bis 3 zit. aus 25)

Die Zahl der Autoren ist Legion, die mit Hilfe der Ballonmanometrie zu der in der Diskussion noch etwas zu sagen sein wird, einen Defäkationsreiz beobachtet haben (46,69,100,101,102,104,122,124, usw.).

Man hat sich darum bemüht, die Funktionsweise des inneren und des äußeren Schließmuskels getrennt zu erfassen.

Unter dem Defäkationsreflex versteht man die reflektorisch, inhibitorische Relaxation der Sphincteren, hervorgerufen durch die Dehnung des Rectums.

Der Sphincter internus scheint am empfindlichsten auf rectalen Stretch zu reagieren. Ab einer gewissen kritischen Füllung beginnt er nachzugeben. Die Angaben hierüber liegen etwa in der Größenordnung von 10 bis 50cm³ Luft (102,127) oder 100 bis 150ml Wasser für Erwachsene und Kinder (123,69). Elektromyographische Ableitungen haben ergeben, daß die elektrische Aktivität des Sphincter internus inhibiert wird und damit der Tonus nachläßt (127). Bleibt die Darmfüllung bestehen, kehrt der Tonus allerdings wieder auf seinen Ausgangswert zurück oder verbleibt in partieller Relaxation (100,102).

Dem Individuum treten die anfänglichen Tonusschwankungen des Sphincter internus nicht ins Bewußtsein (46,100).

Zur selben Zeit, da sich der Sphincter internus öffnet, kontrahiert sich antagonistisch der Sphincter externus. Dies geschieht teils reflexiv, teils willkürlich (127). Parallel dazu konnte man eine Zunahme in der elektrischen Spikeaktivität im Externus nachweisen (69,93,127). Gefolgt wurde diese durch eine im Vergleich zur Ruhefrequenz verminderten Aktivität. Bei weiterer Inflation des rectalen Ballons nahm die Aktivität im Vergleich zur ersten Kontraktion an Intensität zu. Die nachfolgende Spikefrequenz war im Verhältnis zum ersten Intervall noch niedriger. Die Frequenzen zwischen Muskelschließung und Ruhe divergierten progressiv. Kurz vor der Defäkation bei der letzten Anspannung des äußeren Schließmuskels lagen die Spikes dicht beieinander. Danach traten keine Aktionspotentiale mehr auf. Die Inhibition des äußeren Schließmuskels war vollständig. Es kam zur Entleerung (93, s. auch 123,101,6).



Diagramm der elektrischen Spikeaktivität im Externus: Vor der ersten rectalen Dehnung (Pfeil): elektrische Ruheaktivität; bei Stimulierung (↑): vermehrt Spikes (=Kontraktion); bei Aufhören der Kontraktion (↓) fällt die elektrische Aktivität auf eine niedrigere Frequenz als die Ruhefrequenz ab. Nach jeder Kontraktion tritt eine successiv zunehmende Inhibition auf bis zum völligen Ausbleiben der Aktivität.

KRAMER glaubt, daß es bei willkürlicher Betätigung der Bauchpresse zu einer reciproken Hemmung des Sphincter externus komme (67). Der Sphincter externus kann, wie wir aus eigener Erfahrung wissen, seine maximale Spannung nur kurze Zeit aufrecht halten (99).

Diese Beobachtungen veranlassen GASTON zu der Behauptung, daß der Sphincter internus für die Kontinenz keine Rolle spielt und der Externus eine Art "Notbremsenfunktion" hat (47).

GUYTON ist der Ansicht, daß der Defäkationsreflex an sich zu schwach ist, um effektiv zu sein. Er wird verstärkt durch die Verschaltung über sakrale Segmente des Rückenmarks. Die efferenten Impulse werden über parasympathische Fasern in den Nervi erigentes das Colon descendens bis zum Rectum erreichen und die schwache Defäkationsbewegung in einen kraftvollen Vorgang transformieren (51).

III. KAPITEL

Der pathologisch veränderte Enddarm

1. Nomenklatur zum Begriff "Megacolon"

Das augenfälligste pathologisch-anatomische Substrat der Anal-achalasie ist die Ausbildung eines Megacolon.

Entsprechend der vielfältigen Ursachen des Megacolon hat man sich um eine nomenklaturische Bewältigung der Angelegenheit bemüht.

Vor allem EHRENPREIS (35) und HECKER (57) haben eine schematische Übersicht gegeben. Wichtigstes Kriterium für EHRENPREIS ist der Status der Ganglienzellausstattung: pathologisch verändert oder nicht-pathologisch verändert. Unter diesem Gesichtspunkt stellt er zwei Gruppen auf, wobei er die Gruppe mit nicht-pathologisch veränderter Ganglienzellausstattung unterteilt in eine mit unklarer und eine mit bekannter Genese. Von unklarer Genese ist das idiopathische Megacolon, das gern in Zusammenhang mit der Anal-achalasie genannt wird (57,124), sowie auch mit der Achalasie des distalen rectalen Segmentes (zit. aus 35).

Für HECKER gibt es vier Formen des Megacolon: 1. dasymptomatische oder sekundäre, 2. das idiopathische Megacolon, 3. das kongenitale und 4. das erworbene.

1. Das symptomatische Megacolon ist auf ein leicht erkennbares mechanisches Hindernis zurückzuführen.
2. Dem idiopathischen Megacolon werden alle unklaren Fälle zugeordnet.
3. Beim kongenitalen Megacolon ist vor allem an M.Hirschsprung zu denken.
4. Beim erworbenen Megacolon handelt es sich um eine Zerstörung der Ganglien durch Trypanosoma cruzii bei M.Chagas. HECKER weist darauf hin, daß die Bezeichnungen schlecht sind. Aber da sie sich in der

Literatur einmal eingebürgert haben, müsse man sich damit abfinden.

In Übereinstimmung mit HECKER sind REIBBEIN und HUTHER der Meinung, man solle von einem idiopathischen Megacolon erst dann sprechen, wenn ein echter M.Hirschsprung oder ein symptomatisches bzw. organisches Megacolon ausgeschlossen werden kann (97).

Wenn von einem idiopathischen Megacolon die Rede ist, wird gemäß der klinischen Beschreibung stillschweigend impliziert, daß mit dem Colon auch das Rectum dilatiert ist (61,124). Fälle bei denen nur das Rectum erweitert ist - Megarectum genannt - , sind sehr selten und in der Genese ebenso unklar, wie das idiopathische Megacolon (23,94).

Die Diskussion über die Nomenklatur läßt sich beliebig fortsetzen. Je nach dem mit welchen Ursachen der Bearbeiter das Krankheitsbild in Verbindung bringt, tauchen neue Namen auf. RAVITCH bemerkte dazu, man solle doch dann ehrlichkeitshalber den Ausdruck "Megacolon agnogenicum" einführen (96).

2. Klinik der Analsphincterachalasie

Wichtigstes Leitsymptom der Analachalasie ist die Stuhlverstopfung (80). Von einer Verstopfung kann man dann reden, wenn innerhalb von 48Std. keine Entleerung stattgefunden hat (12). Die Verstopfung muß nicht unbedingt, wie meistens bei M.Hirschsprung sofort nach der Geburt beginnen (17,27,83). Der allgemeine Anfang dafür fällt etwa in das Kleinkindesalter oder in das frühe Schulalter (27,97). Die Meconiumpassage ist gewöhnlicherweise nicht verzögert (17). Nach einer sich einschleichenden Anfangsphase stellt sich häufiger StuhlDrang mit nur 1 bis 2 maliger Stuhlentleerung wöchentlich ein (76). Die Intervalle können mitunter auch länger sein (103).

Der Kot sammelt sich oberhalb des Sphincters an. Die Darmschleimhaut hat genügend Zeit, das restliche Wasser daraus zu

resorbieren. Der Darminhalt petrifiziert. Weiche, kaum geformte Fäces wird an der Kotsäule vorbeimassiert und verursacht paradoxerweise vereinzelt Diarrhöen und Überlaufinkontinenz mit Enkopresis (17,27,76). Diese beiden Kriterien sind klinisch differentialdiagnostisch die wichtigsten Zeichen. Im Gegensatz dazu finden wir das beim vollausgebildeten M.Hirschsprung nicht, da der Kotstau in einiger Entfernung oberhalb des Sphincters liegt (79).

Wenn das Kind bei der Defäkation die großkalibrigen Stuhlmassen entleeren will, klagt es über Schmerzen. Mit der liegenden oder stehenden Haltung, die es deswegen einnimmt, scheint es die Prozedur mildern zu wollen. Davon abgesehen, wird das Kind keine große Zuneigung zum Töpfchen entwickeln (17,27). Es liegt auf der Hand, daß damit der Anfang zu einem circulus vitiosus gemacht ist.

Die Verlaufsformen der Analachalasie sind nicht stürmisch und lebensbedrohlich wie die bei M.Hirschsprung. Die Möglichkeit der spontanen Stuhlentleerung bleibt erhalten (97). Ein Risiko für die Gesundheit besteht nicht (6,80,84). AVERY JONES et al. haben sich darüber folgendermaßen geäußert: "Idiopathic megacolon is of great nuisance value but is a benign condition." (6)

3. Befund

a) Untersuchungsbefund

Bei der abdominellen Palpation lassen sich oft Scybala und zusammenhängende mächtige Kotmassen durch die Bauchwand tasten. Der Bauch erscheint nicht aufgetrieben. Die Winde können abgehen (6,17). Analbereich und Windeln sind kotverschmiert. Bei der rectalen Untersuchung muß der Finger oft einen straffen Schließmuskel überwinden (13,76). Gleichzeitig wird aber auch von einem schlaffen und von einem normalen Sphincter berichtet (6,17,124).

Nach Überwindung des kurzen Sphincters dringt der Finger sofort

in die mit harten Kotballen gefüllte, weite Ampulle ein (17,57, 61,77,84, usw.).

Das idiopathische Megacolon und das Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment lassen sich klinisch nicht unterscheiden (79,81).

b) Röntgenbefund

Das röntgenologische Erscheinungsbild scheint eindeutig zu sein. Just oberhalb des Sphincter internus beginnt die retrograd mit Kontrastmittel gefüllte, weite Ampulle (13,27,57,77), Das ist typisch für das idiopathische Megacolon und das Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment. Die Dilatation von Rectum, Sigmoid und anschließendem Colon ist ziemlich gleichmäßig (13). Bisweilen wurde auch eine abnorme Schleifen- und Schlingenbildung in Form eines Dolichosigmas beobachtet (REHBEIN zit. nach 57; 13).

Eine gute Methode der Röntgendiagnostik ist die Beobachtung des Defäkationsablaufs mittels der Cineradiographie: Man kann den Vorgang "life" über den Bildverstärker verfolgen, sowie anschließend in Ruhe den Streifen des gefilmten Geschehens kritisch beobachten (25).

BROWN hat diese Methode auf obstipierte Kinder angewandt, wobei er sich zunächst eine Kontrollbasis von 50 normalen Defäkationen verschafft hatte. Während HECKER noch für eine gründliche Darmreinigung vor der Untersuchung plädiert (57), verzichtet BROWN prinzipiell darauf. Das Ergebnis seiner Untersuchungen ist, daß die Entleerung von festem Material sehr verzögert abläuft, Flüssigkeit aber ziemlich leicht passiert (20,19, s. auch 13).

c) Manometrischer Befund

Über die Druckverhältnisse bei Sphincterachalasie sind in der Literatur, die wir überschauen, nur sporadische Hinweise zu finden.

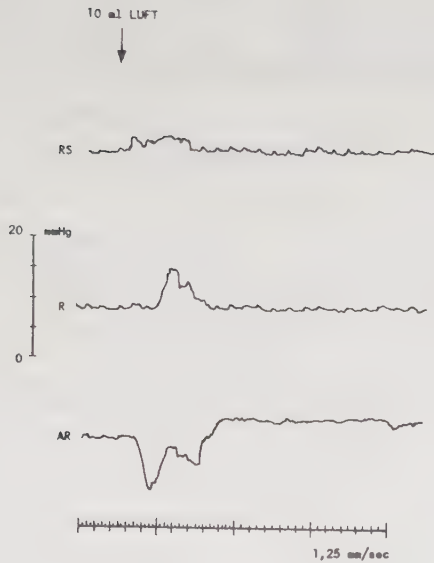
Für SHANDLING, DESJARDINS waren die Druckstudien bei der Auswahl von obstipierten Patienten von gerigem Wert, da sie kein konstantes Druckmuster eruieren konnten (103).

SCHUSTER et al. vermerken kein pathologisches Verhalten des Sphincters

beim funktionellen Megacolon mit Enkopresis. Das gleiche gilt für NISSAN, BAR MAOR (79, 80,81). Das würde bedeuten, für das idiopathische Megacolon käme eine Sphincterachalasie nicht in Frage. Sie steht aber zur Diskussion beim voll ausgebildeten M.Hirschsprung (100, 97) und beim Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment (79,80, 81). Auf beide Phänomene trifft ein fehlender Defäkationsreflex zu.

An unserer Klinik läuft im Augenblick eine prospektive Studie mit dem Ziel, eindeutige manometrische Kriterien für die Analsphincterachalasie zu erarbeiten. Erste Resultate liegen bereits vor: Ein Vergleich zwischen dem Druckprofil eines gesunden Rectums und Anorectums (Diagr.I) mit dem eines achalatisch veränderten (Diagr.II) verdeutlicht den Unterschied. Verwendet werden 3 wassergefüllte, dünne Kunststoffkatheder, deren offene Enden jeweils im Rectosigmoid, Rectum und Anorectum lokalisiert sind. Über sie wird der intraluminale Druck an den jeweiligen Stellen auf einen Schreiber übermittelt. In das Rectum werden 10 bzw. 100ml Luft mit einer Spritze eingebracht und daraufhin die Reaktion des Enddarmes aufgezeichnet. Wie wir aus Diagr.I entnehmen, sind bei einem intakten Schließmuskelreflex 10ml Luft ausreichend, um eine unmittelbare und tiefe Sphincter-internus-relaxation auszulösen. Bei der Analachalasie mußte mit einem Volumen von 100ml Luft das Rectum gedehnt werden, um eine angedeutete Reaktion zu provozieren. Beachtenswert ist in diesem Falle die kräftige Antwort von Rectosigmoid und Rectum auf die starke Provokation - ein Zeichen dafür, daß der Propulsionsmechanismus des Enddarms intakt ist.

Diagr. I: s. nächste Seite



Druckdiagram einer Defäkation bei einem gesunden Enddarm

Zeichenerklärung: RS = Rectosigmoid, R = Rectum, AR = Anorectum

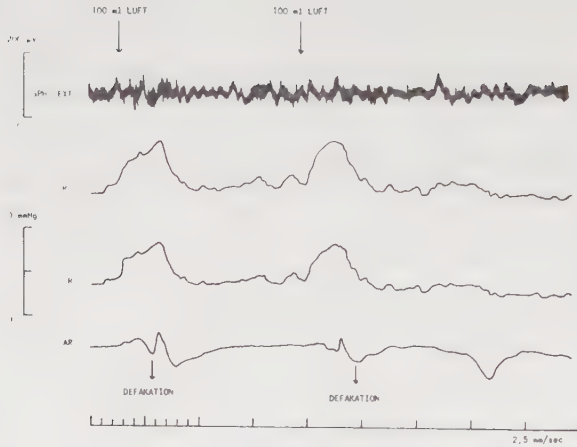
Bei Applikation von 10ml Luft kontrahiert sich das Rectosigmoid geringfügig. Das Rectum setzt schlagartig und kräftig ein. Der Sphincter internus erschlafft ausgiebig zu einer Doppelrelaxation. Sein Tonus steigt im Vergleich zum Ruhezustand auf ein höheres Niveau.

Legende zum Diagramm II (s.nächste Seite):

Druckdiagram einer Defäkation bei Analachalasie

In der obersten Zeile wurden die elektrischen Aktionen des Sphincter externus abgeleitet. Sie sollen uns hier nicht beschäftigen.

Bei Reizung mit 100ml Luft kontrahieren sich Rectosigmoid und sigmoid entsprechend stark. Der Sphincter internus relaxiert sehr kurz, kontrahiert sich anschließend über seinen Ruhetonus hinausschießend, entspannt sich rudimentär und erreicht stark verzögert seinen Ausgangszustand.



d) Histologischer Befund

Eine Saug- oder Zangenbiopsie etwa um ein Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment von einem idiopathischen Megacolon zu differenzieren, ist wenig sinnvoll. Sie ist 1. nur von wissenschaftlichem Interesse, 2. sind die Chancen, mit dem Biopsiegerät auch die aganglionäre Stelle im Sphincter zu treffen, nicht eindeutig, 3. bei obstinater Verstopfung, die sich allen medizinischen Bemühungen widersetzt, kommt sowieso nur die Sphincteromyotomie in Frage.

Damit hat man beides: einen therapeutischen Effekt und die Biopsie.

Histologische Veränderungen des Sphincter internus werden im Abschnitt über die Ätiologie aufgeführt.

4. Ätiologie

Die möglichen Faktoren, die eine Analachalasie des Sphincters, ein sich-nicht-Öffnen des Anus, verursachen, sind zahlreich. Sie können streng lokal auf den Sphincter begrenzt bleiben und auch auf das distale Segment des Rectum ausgedehnt sein, was in Bezug auf Kontinenz und Defäkation eine wichtige Rolle spielt, wie wir gese-

nen haben. In diesem Sinne fassen wir die Angaben in der Literatur über die Ätiologie der Analachalasie unter zwei Rubriken zusammen:

a) Defekt am Colon und Rectum, b) Defekt am Sphincter.

a) Defekt am Colon und Rectum

Vegetative intramurale Dysregulation:

Nach STÖHR erfolgt die Histogenese des intramuralen Nervensystems aus dem Mesenchym der Darmwand des Embryos unabhängig von der Entwicklung des Sympathikus und des Parasympathikus. (Die ersten Kontraktionen der glatten Muskulatur sind myogener Natur. Sie werden erst später an das extramurale Nervensystem angekoppelt (113).)

Ausbildung und Reifung schreiten von oral nach caudal vor, wobei der Plexus myentericus früher fertig ist, als der Plexus submucosus (85,105). Der Entwicklungszustand ist von der Länge der Schwangerschaft abhängig (85). Dementsprechend wurden auch bei frühgeborenen Kindern unreife Ganglienzellen gefunden (Blanca Smith zit. nach 85). SPENCER konnte diese Beobachtung an zwei Patienten bestätigen und zieht daraus die allgemeine Schlußfolgerung, man solle mit der Diagnose "Analachalasie" nicht voreilig sein, es könne sich auch um noch nicht ausgereifte Ganglienzellen handeln, die eine Aganglionie des Sphincter internus vortäuschen (105). NIXON hat bei solchen Fällen Abwesenheit der reflektorischen Inhibition des Sphincters festgestellt. Er glaubt, daß diesen funktionell ausgefallenen Ganglienzellen, die Aufgabe der Inhibition zukomme (82,85). TODD hat dies auch bei älteren Kindern bestätigt und schreibt, daß trotz des vorgefundenen hohen rectalen Tonus, die Sphincteren nicht leicht inhibiert werden (124). Die Konsequenzen daraus liegen auf der Hand:

Mangelnde oder fehlende Inhibition ist gleichbedeutend mit mangelnder oder fehlender Öffnung des Sphincter internus. Wenn die Gang-

lienzzellen auch postnatal u.ä. ihren vollen Reifungszustand erreichen werden, kann doch die anfängliche Sphincterachalasie mit Obstipation bei Nichtbehandlung eine langwierige Stuhlverstopfung mit dem klinischen Bild einer Analachalasie nach sich ziehen.

Koordinierte kraftvolle Peristaltik wird ausbleiben. In der Tat haben auch PAGES, DUMAMEL (90) Koinzidenz mit Abnormitäten der "intrinsic innervation" konstatiert (s. auch 10). Daß diese auf den Endabschnitt des Darmes beschränkt bleiben, dürfte damit zusammenhängen, daß die Ganglienzellen hier zuletzt reifen, was ihnen augenscheinlich nicht immer gelingt. Für REHBEIN, HÜTHER kommen Funktionsstörungen im Zusammenspiel mit der vegetativen Innervation des Darmes in Betracht. Dabei wurden morphologisch faßbare Änderungen an Grenzstrangganglien oder am intramuralen Nervensystem nur ausnahmsweise gefunden (STÖHR, HANSEN, RIEDER, SUNDER-PLASSMANN, usw., zit. nach 97).

DAVIDSON, BAUER stießen bei ihren Messungen der rektalen Druckverhältnisse auf drei Patienten, die mit Ganglien normal ausgestattet waren aber im Sinne von M.Hirschsprung ein kurzes achalatisches Segment hatten. Die Verfasser beschrieben lediglich das Krankheitsbild, eine Ursache konnten sie nicht angeben (30).

Vegetative extramurale Dysregulation:

Vegetative extramurale Dysregulation wird von verschiedenen Autoren als Grund für die Obstipation angegeben (29,37,57,77,usw.) CONNELL differenziert die Folgen der Dysregulation unter anderem in "Inkoordination der Colonbewegung" und "generalisierter Hypomotilität" (29). Bei Inkoordination der Colonbewegung ist mit an das zu denken, was im vorhergehenden Abschnitt besprochen wurde oder einfach an fehlerhafte Verschaltung in den Ganglien. Generalisierte Hypomotilität ist entweder auf ein Überwiegen des Sympathikus oder auf eine verminderte Aktivität des Parasympathikus zurückzuführen (s.auch 63).

Wenn wir von der Annahme ausgehen, daß Sympathikus und Parasympathikus keinen Einfluß auf den Sphincter haben, wie man einige Hinweise aus der Literatur verstehen kann (54,55,56), ist es offenkundig, daß ein hypomotiles oder inkoordiniert arbeitendes Rectum geringe Chancen hat, einen normal tonisierten Sphincter zu überwinden.

Organminderwertigkeit des Colon:

BERGER zog bei den "konstitutionel idiopathischen Formen des Megacolon" den Gedanken in Erwägung, daß es sich um eine Organminderwertigkeit des Colon handeln könnte, also z.B. um eine Minderwertigkeit in der Wandstruktur (13). Das Colon ist dann übernormal dehnbar (27). NIXON berichtet ähnliches vom Rectum, das sich an die eintretende Menge akkomodiert, ohne zu reagieren (31). Die Krankheitsbilder sind bekannt als "inertes Colon" (23,27) und als "inertes Rectum" (23). NIXON stellt in Aussicht, daß dieses erweiterte terminale Reservoir ebenso auch angeboren sein könnte (83), wofür GAIRDNER die Bezeichnung "congenitale Obstipation" eingeführt hat (zit. nach 83, s. auch 6). In diesem Fall und bei länger bestehender Obstipation mit ausgebildetem Reservoir wird ein eintretender Bolus keine Wandspannung im Rectum mehr erzeugen und damit auch keinen Öffnungsreiz (23).

Vergesellschaftet mit der Minderwertigkeit der Wandstruktur tritt auch möglicherweise eine mangelnde Sensibilität der Darmschleimhaut auf (91).

Mangelnde Sensibilität der Darmschleimhaut:

Die Empfindlichkeit, mit der rectale Füllung perceptiert wird, ist individuell verschieden ausgeprägt und prädisponiert je nach dem Betreffenden zur Obstipation (4). DAVIDSON, BAUER (30), sowie AVERY JONES et al. (6) ziehen ein völliges Fehlen der rectalen Sensibilität trotz Anwesenheit von Ganglienzellen in Betracht, was

soviel bedeutet, daß kein Stuhlgang vorhanden ist (5,30,91). In solchen Fällen habe man mit weiteren pathologischen Veränderungen zu rechnen: defekte Innervation durch die unteren Spinalsegmente mit dem Resultat schlechter Blasenkontrolle (10,13,63) und dem späten Erlernen des aufrechten Ganges (91).

Sekundär können nach länger bestehender Obstipation die sensiblen Afferenzen und die Motorik gestört werden (89).

Beiden vorher besprochenen Situationen ist der Mangel an propulsiver Tätigkeit des Enddarmes gemeinsam, der den Sphincter nicht überwinden kann (6,90).

Das psychisch bedingte Megacolon, von RAVITCH in einem Vortrag beschrieben, gehört nicht in den Formenkreis der Ana^achalasie (96).

b) Defekt am Sphincter

Mechanisch bedingt:

Der Sphincter internus hat die unangenehme Tendenz zur spastischen Veränderung (49). Der am Sphincter internus liegende Kot wird in die Krypten gepreßt, was zu Kryptitiden und Fissuren Anlaß geben kann (58). Die Endstation dieser Entwicklung ist die Fibrosierung und Sklerosierung des Sphincter internus (6,58,63) mit Kontraktur (39,40,78,91). Den gleichen Effekt kann man durch iatrogene Irritation erreichen: Durch ständige Einläufe oder Mißbrauch von Laxantien (75), wobei der Sphincterspasmus nicht unbedingt am Anfang der Entwicklung stehen muß. DUHAMEL, ROUJEAU berichten von ihren Untersuchungen ebenfalls von fibrotisch veränderten Sphincteren (33).

Möglicherweise kann es sich auch um einen rudimentär ausgebildeten anorectalen Ring handeln. Bei unvollständiger Rückbildung der Membrana analis bleibt ein mehr oder weniger stark ausgeprägter fibrotischer Ring erhalten. Er stellt ein echtes mechanisches Hindernis dar (28,56,65,91). Es ist theoretisch denkbar, daß

sich dieser Ring nahezu vollständig zurückbildet, ein Rest aber verbleibt und fibrosiert, was die Öffnung des Schließmuskels erschwert.

Nerval bedingt:

Beim Lesen von HURSTs Aufsatz (63) erhält man den Eindruck, daß der Verfasser die Ursache des Fehlverhaltens des Sphincter internus in der Abwesenheit des Auerbachschen Plexus sieht, wenn er es auch nicht expressis verbis ausspricht (s. auch 95). Seiner Meinung beruht der Fehler auf einer Unterfunktion des Parasympathikus, der ja über den Plexus myentericus verschaltet wird. Die Besserung durch Parasympathomimetica, wie z.B. Prostigmin und Physostigmin, scheint dies zu beweisen (13,63). Der Antagonist zum Sympathikus fällt aus, der jetzt ungehindert wirksam werden kann mit Hypotonie des Colon und Hypertonie des Schließmuskels.

BERGER (13), OBERNIEDERMAYR (88), GASK, PATTERSON ROSS (45) glauben hingegen, daß die Symptome durch die Überaktivität des Sympathikus hervorgerufen werden. Sie kommen zu dieser Aussage ex juvantibus, da sich der Zustand nach Gabe von sympatholytischen Substanzen, z.B. Dihydroergotamin (13) und Gynergen (88), und nach Ausschalten der sympathischen Grenzstrangganglien durch Lokalanästhesie normalisiert hat. Eine Aussage über Vorhandensein oder Nichtvorhandensein von Ganglien im Sphincter ist bei den Autoren nicht zu finden.

ALLGÖWER zieht als Ursache einen permanenten Reizzustand des Plexus submucosus in Betracht (3).

Aus dem Operationsgut von SHANDLING, DESJARDINS (103) wies die Histologie von myectomierten Sphincter-internus-segmenten Aganglionie auf, was man mit dem ultrakurzen, engen Segment des M.Hirschsprung in Verbindung brachte.

Das Megacolon mit dem ultrakurzen, engen Segment nimmt eine Zwischenstellung ein. AVERY JONES et al. berichten ungenau, wenn sie DUHAMEL,

ROUJEAU (33) und BENTLEY (11) unterstellen, daß diese die für den M.Hirschsprung typische Aganglionie nur auf den Sphincter begrenzt haben. DUTHAMEL, ROUJEAU geben an, daß sich die Aganglionie noch mit auf den untersten Abschnitt des Rectum ausdehnt (33); bei BENTLEY fällt die Übergangszone vom aganglionären rectalen Segment zur normalen Ganglienausstattung mit dem Oberrand des Sphincter internus zusammen (11). Für NISSAN, BAR MAOR ist das Krankheitsbild des M.Hirschsprung beim ultrakurzen, engen Segment in die distale Region des Rectum und in den Sphincter internus komprimiert (84). Radiologische Untersuchungen wiesen in solchen Fällen Erweiterungen des Colon und Rectum auf, die bis an den Anus reichten. Bei zwei Patienten wurde ein enges Segment des terminalen Rectum gesehen (80). Die Verfasser grenzen mit Hilfe der Manometrie das ultrakurze, enge Segment gegen das idiopathische Megacolon ab, dessen wahre Ursache nicht bekannt ist. Beim idiopathischen Megacolon sei der Defäkationsreflex normal, beim ultrakurzen, engen Segment im Sinne von TOBON et al. (122) abwesend (79,81). Dies stehe in Übereinstimmung mit HURST's Begriff der "anorectalen Achalasie" (zit. aus 81). HURST selbst formuliert das noch deutlicher: "Das ultrakurze, enge Segment des M.Hirschsprung ist eine Ursache des Syndroms der Analachalasie." (zit. nach 11). NIXON glaubt, daß möglicherweise das ultrakurze, enge Segment nur auf den Sphincter internus begrenzt sei (83).

Aganglionie des distalen Rectums verursacht selten Obstipation in den ersten Lebensmonaten (10).

Bei einem typischen M.Hirschsprung ist immer an eine Achalasie des Analsphincters zu denken. REHBEIN weist ausdrücklich darauf hin (97). SCHUSTER's et al Publikation bestätigt dies (100). Von SWENSON wissen wir, daß er in Vervollkommnung seiner radikalen Resektion des enggestellten Colon bei M.Hirschsprung die Sphincterotomie eingeführt hat, um den unnachgiebigen Sphincter internus zu schwä-

chen (43,116). LYNN hat damit auch seine Erfahrungen gemacht (74; s. auch 69).

c) Keine Ursachen

Die in bezug auf das ultrakurze, enge Segment so oft zitierten DUHAMEL, ROUJEAU, SHANDLING, DESJARDINS, usw. haben in ihren Untersuchungsreihen auch Sphincteren mit Ganglienzellen versorgt gesehen; diese befinden sich im Vergleich zu den ultrakurzen Segmentfällen in der Mehrzahl. Was am meisten verwirrt, ist, daß NISSAN, BAR MAOR bei den ganglionären Sphincteren einen normal ausgebildeten Defäkationsreflex auslösen konnten (79,81). Warum dann Obstipation? DUHAMEL, ROUJEAU haben in solchen Fällen fibrotische Veränderungen beobachtet (33, s. auch 6). Gerade letzteres hat HURST palpatorisch ausgeschlossen. Er meint, daß sich dann der Sphincter internus bei der digitalen Untersuchung derber, dicker und weniger elastisch hätte anfühlen müssen (63).

Damit muß man seine Ansprüche, über die Analachalasie etwas auszusagen, auf die Formulierung zurückschrauben, daß die Ursache ein Mangel an Sphincter-erschaffung ist (63,89), was wahrhaftig kein großes Ergebnis ist. Damit hätten Sphincter und Sphinx eines gemeinsam, nämlich die Rätselhaftigkeit.

5. Therapie

Die Therapievorschlge der Autoren lassen sich in zwei groe Gruppen zusammenfassen: 1. Die konservative, 2. die operative Methode. Wir werden in unseren Ausfhrungen z.T. auf die Darstellung von Praktiken zurckgreifen, wie sie auf obstipierte Erwachsene angewandt werden. Trotzdem bleibt die Therapie des idiopathischen Megacolon die Domne der Pdiatrie (57). Sie besteht im wesentlichen darin, den Widerstand des Sphincters fr die Passage von Fces zu mindern (63).

a) Konservative Methode

JENNINGS hat mit der chirurgischen Behandlung des idiopathischen Megacolon, wobei er nicht beschreibt, was er damit im einzelnen meint, so schlechte Erfahrungen gemacht, daß er dem medizinischen Verfahren den Vorrang gibt, "denn keine chirurgische Bemühung kann das verbessern, was man für einen Defekt des normalen Recto-sphincter-reflex hält" (64).

Die nicht-operative Methode besteht im einfachsten Falle in einer Räumung des Darmes durch retrograde Einläufe warmer, isotoner Kochsalzlösung (21). Man soll kein reines Wasser verwenden, um nicht eine Wasserintoxikation zu verursachen. Besonders das Megacolon besitze die Eigenschaft, Wasser rasch zu absorbieren (72). Wenn das Rectum entleert sei, würde es schon von selbst für eine Besserung sorgen (21,27). Auf diese Weise seien vermittels regelmäßiger Darmwaschungen über einige Wochen bis Monaten Heilungen erzielt worden (17).

Wie schon erwähnt, kommen auch Parasympathomimetika und Sympatholytica zur Anwendung. BERGER (13) gibt einen detaillierten Behandlungsplan an, an dessen Anfang die mechanische Entleerung steht. Geeignete Diät ist notwendig: milchfreie, mäßig schlackenreiche, kohlehydrat- und fettreiche Kost. Milde Laxantien und Gleitmittel sorgen für einen problemlosen Abgang des Stuhls. Sympatholytica heben die Atonie des Darmes auf (s. auch 57).

Wichtig ist nach HURST die Beseitigung der Gasansammlungen, die sich bei der Darmentleerung nicht mit abführen lassen. HURST schaffte Erleichterung durch die Einführung eines langen Gummikatheters, wobei es oft zu explosionsartigen Entleerungen kam (63).

Eine Therapiemöglichkeit liegt auf der Hand: Das ist die Dehnung des Sphincters. HURST schlägt eine tägliche Bougierung mit Elfenbein- oder Metallbougies vor. Letztere sollen auch die Funktion von

Elektroden haben zur Verabreichung diathermischer Ströme. Es ist darauf zu achten, daß nach der Behandlung der Stuhl durch Paraffinöl weich gehalten wird. Gelegentlich soll man größere Einläufe verabreichen (63).

REIBBEIN, HÜTHER (97), LAWSON (69), HECKER (57) sprechen sich für eine kräftige Dehnung des Sphincters in Narkose aus. Nach LAWSON könne man mit einer hohen Erfolgsquote rechnen, wenn man den Anus auf vier Finger weit aufdehnt. Die beiden anderen Verfasser können auch von guten Ergebnissen berichten. MILES gibt allerdings zu bedenken, daß sich das "Kammband" (= pecten band), womit der Sphincter internus gemeint ist, nicht dehnen läßt. Das Band wird bei einer gewaltsamen Dilatation zerrissen (zit. nach 75)

b) Operative Methode

Als überholt gelten darf die partielle Resektion des dilatierten Colon. Die Methode wurde bereits von HURST diskreditiert (63).

Etwa in den dreißiger Jahren wurde die Sympathektomie auf solche Fälle ziemlich intensiv angewandt. WADE und ROYLE waren die ersten, die beim Megacolon diese Methode versuchten. Sie nahmen eine ausgedehnte Durchtrennung der Rami communicantes des linken Grenzstranges vor und durchschnitten schließlich den Grenzstrang selbst unterhalb des vierten Lumbalganglion. In der Mehrzahl der Fälle konnte auf dem Röntgenshirm eine deutliche Besserung der Darmtätigkeit festgestellt werden. Auch mit doppelseitiger Lumbalganglionektomie wurden gute Erfolge erzielt. Nach SUNDER-PLASSMANN komme die Sympathikusoperation grundsätzlich nur für das idiopathische Megacolon in Frage und zwar nur bei genauester Kenntnis der anatomisch-physiologischen Verhältnisse, nach Ausschöpfung aller denkbaren Behandlungsweisen. Das Operationsrisiko ist keineswegs gering. Es muß mit letalen Ausgängen gerechnet werden - dies bei einer Krankheit, die bei medizinischer Behandlung keineswegs töd-

lich ist (45,63). Der Eingriff, wenn er erfolgreich verläuft, bringt keine Restitutio ad integrum, auf die man sich für immer verlassen kann. Man muß ständig auf geeignete Diät achten. Nach GASK, PATTERSON ROSS sei es erstaunlich, wieviel man von vermeintlich lebenswichtigem Gewebe excidieren könne, ohne daß dabei ein nennenswerter Schaden entsteht. Trotzdem meinen die Verfasser, sei es aber immer klug, soviel wie möglich vom sympathischen Nervengeflecht stehen zu lassen (45). Nach HURST soll die Sympathektomie den wirklich schweren Fällen vorbehalten sein, um diese Methode nicht in Mißkredit zu bringen (63). Da andere Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung stehen, kommt für REBBEIN die Sympathikuschirurgie nur ausnahmsweise in Frage, denn mit dem Eingriff in das vegetative System sei mit unübersehbaren Folgen zu rechnen (97). Für HECKER scheidet das Verfahren ganz aus.

Das weltweite Come-back der Sphincterotomie ist dem Südafrikaner EISENHAMMER zu verdanken, der in einer Reihe grundlegender Artikel die Bedeutung der Sphincterspaltung hervorhob (38,39,40,41, usw.). Die wichtigste Funktion des Sphincter internus ist für EISENHAMMER die adequate Relaxation. Sie muß ihm zurückgegeben werden, wenn er diese Fähigkeit verloren hat. Eine kräftige Dehnung lehnt EISENHAMMER ab, wegen einer möglichen Rupturierung des Internus. Es ist besser, den gleichen Effekt unter Sicht mit dem Messer zu erzielen. Die Sphincterspaltung war primär für Erwachsene gedacht, die an Hämorrhoiden, Analfissuren, -strikturen, usw. litten. Zahlreiche Chirurgen haben diese Methode übernommen und gute Ergebnisse dabei erzielt. Die Myotomie hat sich auch in der Behandlung von Kindern bewährt (1,3,16,75,86,95,99, usw.). LAWSON konnte bei der Myotomie eine höhere Erfolgsq^uote verzeichnen als bei der Sphincterdehnung (69).

Die Operationstechnik, wie sie an unserem Haus geübt wird, soll im nächsten Kapitel besprochen werden. Auf EISENHAMMERS

prinzipiell erarbeiteter Methode folgte eine Reihe von Modifikationen, die jedoch alle die Sphincterspaltung gemeinsam haben.

Vorwiegend wird der Schließmuskel in der hinteren Medianen gespalten (3,39,40,41,58, usw.). Man durchtrennt im rechten Winkel zum Faserverlauf des Ringmuskels die unteren zwei Drittel. Es ist wichtig, daß dieser Schnitt nicht weiter als 10mm über die Linea dentata hinausgeht, um die Kontinenz nicht zu gefährden. Taschenbildung durch die zu tiefe Präparation oder durch Koagulation bei der Blutstillung sollten vermieden werden, da Stuhlretention und sekundäre Abscedierung in solchen Taschen den postoperativen Verlauf erheblich komplizieren können (3,99). Besondere Kontinenz-einbuße bringt die Verletzung der Puborectalischlinge mit sich (112). MILLIGAN, MORGAN glauben an einen vollständigen Kontinenzverlust (zit. aus 112). Man darf wohl auch TENDURY dahingehend interpretieren, da er die Puborectalischlinge für den wichtigsten Muskel der Kontinenz betrachtet (125). Vor dem Risiko der Inkontinenz warnen auch TODD (35) und AKVOBIANTZ et al. (1), bei deren Untersuchungsreihen 20% der Behandelten irgendwelche Inkontinenzerscheinungen aufwiesen.

ALLGOWER macht darauf aufmerksam, daß sich die Narbenbildung durch teilweise ungünstige Reaktion nachteilig auswirken kann. Eine zusätzliche Teilspaltung in der vorderen Medianen kann paradoxerweise die dabei entstandene Teilinkontinenz wieder beheben (32). Die Teilinkontinenz führen AKVOBIANTZ et al. auf einen Sensibilitätsverlust durch die Narbenplatte zurück (1).

NOTARAS will bei der Sphincteromyotomie in der hinteren Medianen in einer gewissen Anzahl von Fällen eine "schlüssellochartige Deformität" des Anus bemerkt haben. Der Anus ist nicht mehr schließförmig angelegt, sondern im ventralen Anteil halbkreisförmig und läuft nach dorsal in einer Furche aus. NOTARAS macht dieses Phäno-

men für die Enkopresis verantwortlich, die bei den Patienten aufgetreten ist. Er schlägt deshalb eine subcutane, laterale Incision vor und kann mit excellenten Resultaten aufwarten. Wenn man mit dem Messer nicht zu weit nach cranial eingeht und den Plexus hämorrhoidalis internus nicht verletzt, ist die Blutung gering. Die Heilung ist in drei Wochen vollständig, im Gegensatz zur posterioren Sphincterotomie, deren Heilungsdauer er mit sieben Wochen angibt (87).

Die Bedeutung der Sphincterotomie liegt für das idiopathische Megacolon und das Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment darin, daß entweder der Hypertonus des Sphincters reduziert wird oder der Normotonus geschwächt wird, damit die vorhandenen propulsiven Kräfte des Darmes effektiv werden können (81,103). Sie soll am Ende medizinischer und psychiatrischer Behandlung stehen, allerdings ist sie nach ALLGOWER längerdauernden Prozeduren und psychiatrischen Behandlungsserien vorzuziehen (7).

Die Ergebnisse der Sphincterotomie in bezug auf das idiopathische Megacolon bei Kindern werden von ALLGOWER et al. pauschal mit den Worten als "gebessert" und "Heilung von Enkopresis " erwähnt (3,99). Bei DUHAMEL war in einer Population von 21 Kindern mit idiopathischem Megacolon und Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment nur bei zwei Fällen keine Besserung eingetreten (33). SHANDLING, DESJARDINS haben 11 Kinder operiert und an zweien ein unbefriedigendes Resultat festgestellt (103). NISSAN, BAR MAOR können an 29 Fällen mit ultrakurzem, engem Segment Besserung und Heilung angeben; beim idiopathischen Megacolon bleiben von 24 Kindern 11 unverändert (81). Das Kriterium für den Erfolg ist nach BENTLEY, daß man junge Patienten mit chronischer Obstipation und Megarectum auswählt, wobei der Eingriff den Sphincter internus schonen muß (10).

IV KAPITEL

Eigenes Krankengut

Wir überblicken jetzt 50 Kinder, die sphinkteromyotomiert worden sind. Die Indikation dafür ergab sich aus dem typischen Verlauf der Anamnese und aus dem Befund.

Mit unseren Beobachtungen stimmen wir im großen und ganzen mit den übrigen Bearbeitern dieses Gebietes überein. Je nach dem, worauf die Eltern das Hauptaugenmerk legten, kamen sie mit ihren Kindern wegen Obstipation, Inkontinenz, Enkopresis, Leibschmerzen, schmerzhafter Defäkation und wegen Spritzdurchfällen zum Arzt. (Die Symptome sind entsprechend der Häufigkeit der Reihe nach aufgezählt.) Symptome, die seltener auftreten, sind: Erbrechen, Ubelkeit und Blähungen. Einen Patienten hatten wir mit "Wucherungen der Analschleimhaut" (Hämorrhoiden?) und einen mit einem Exanthem, das nach Wiederherstellung der geregelten Entleerung, wieder verschwand.

Dauer der Anamnese

Sie beträgt ca. 4,2 Jahre. Am häufigsten konnte man eine 1 bis 2-jährige Krankheitsdauer beobachten. Einen Fall hatten wir mit einer elfjährigen Obstipation. Innerhalb dieser Grenzen bewegt sich der Rest der Anamnesenlängen. (s. Tab. I, II) Bei über der Hälfte der Patienten, bei 28, setzte die Obstipation unmittelbar nach der Geburt oder noch im Säuglingsalter ein. Bei 43 Patienten begannen die Symptome innerhalb der ersten drei Lebensjahre. Die übrigen 6 Fälle verteilen sich auf den Zeitraum vom 3. Lebensjahr bis zum 10. Lebensjahr. (Tab. III)

Durchschnittlich wurden 5 Kinder in ihrem 1. Lebensjahr operiert, 5 Kinder in ihrem 2. Lebensjahr, usw. bis einschließlich des 7. Lebensjahres. Möglicherweise ist es Zufall, daß im 7. Lebensjahr die

TABELLE I

Häufigkeit der Längen der Anamnesen

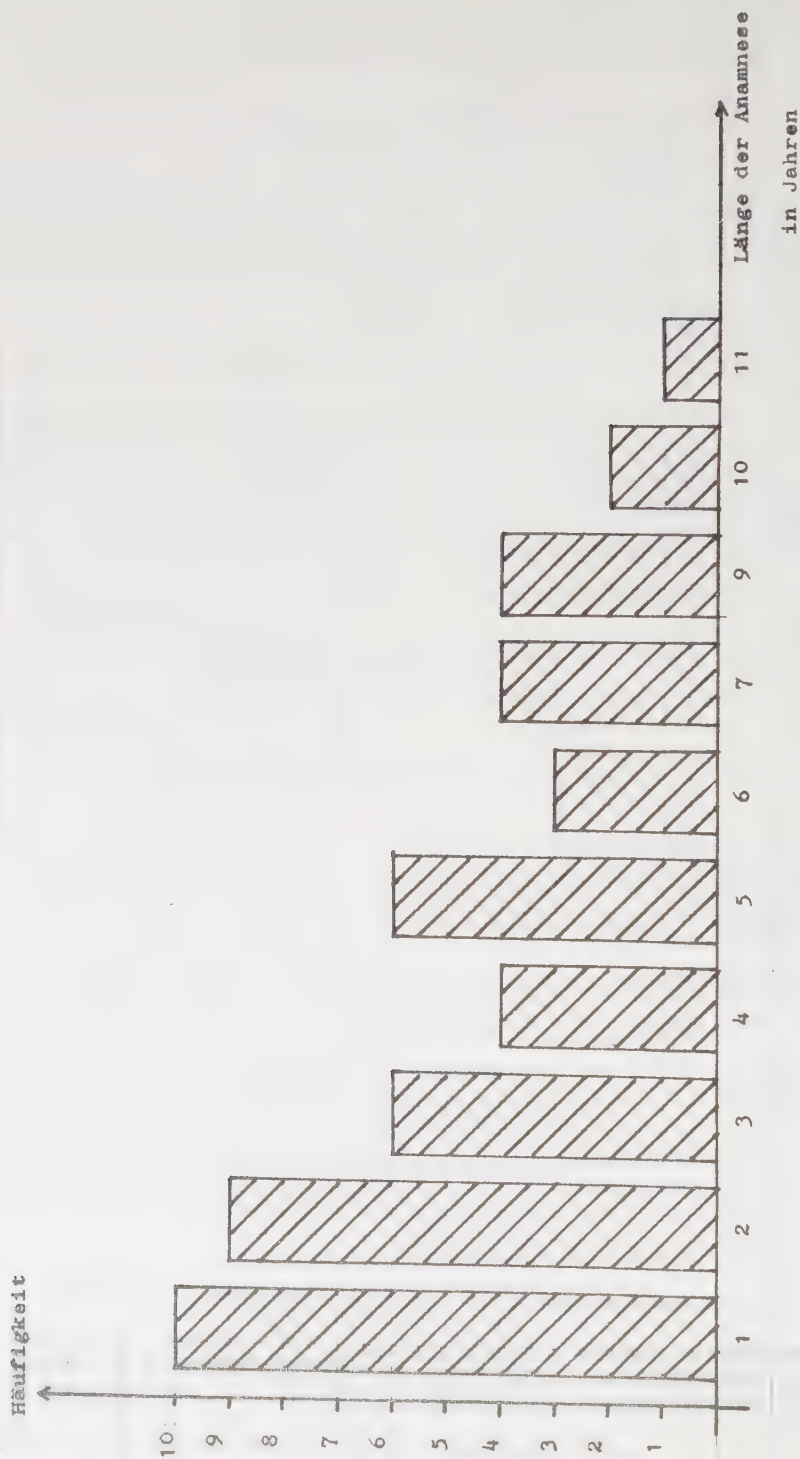
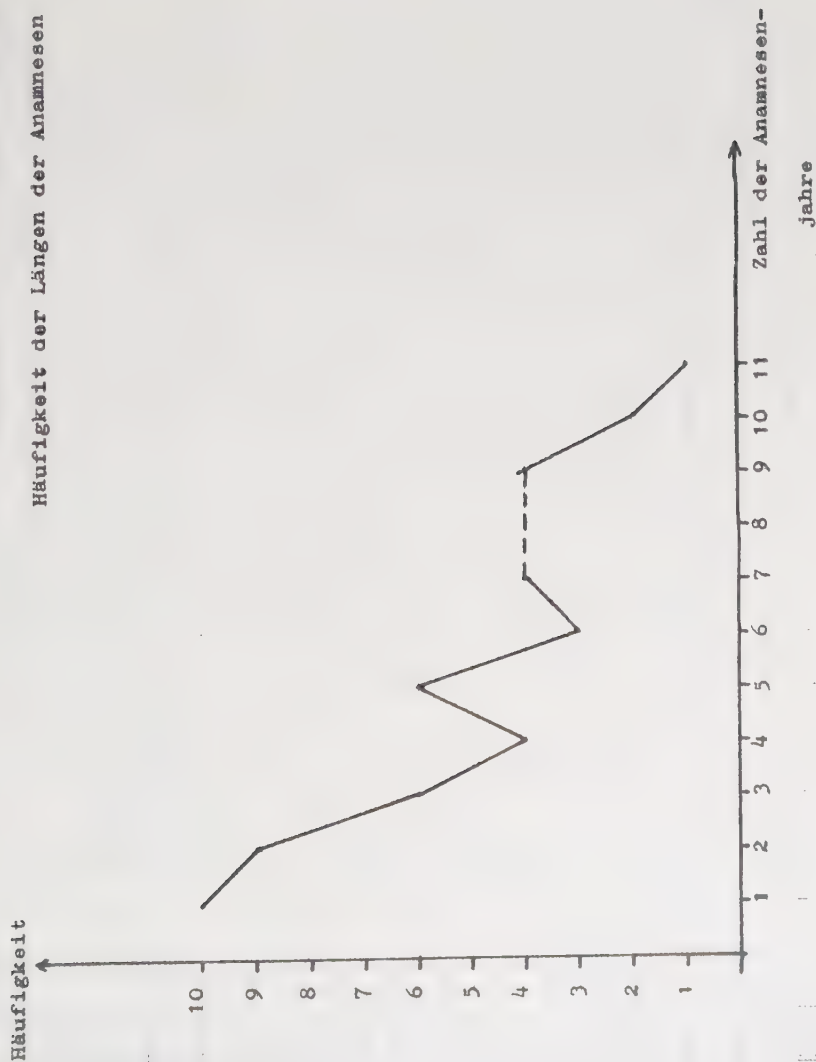


TABELLE II

Häufigkeit der Längen der Anamnesen

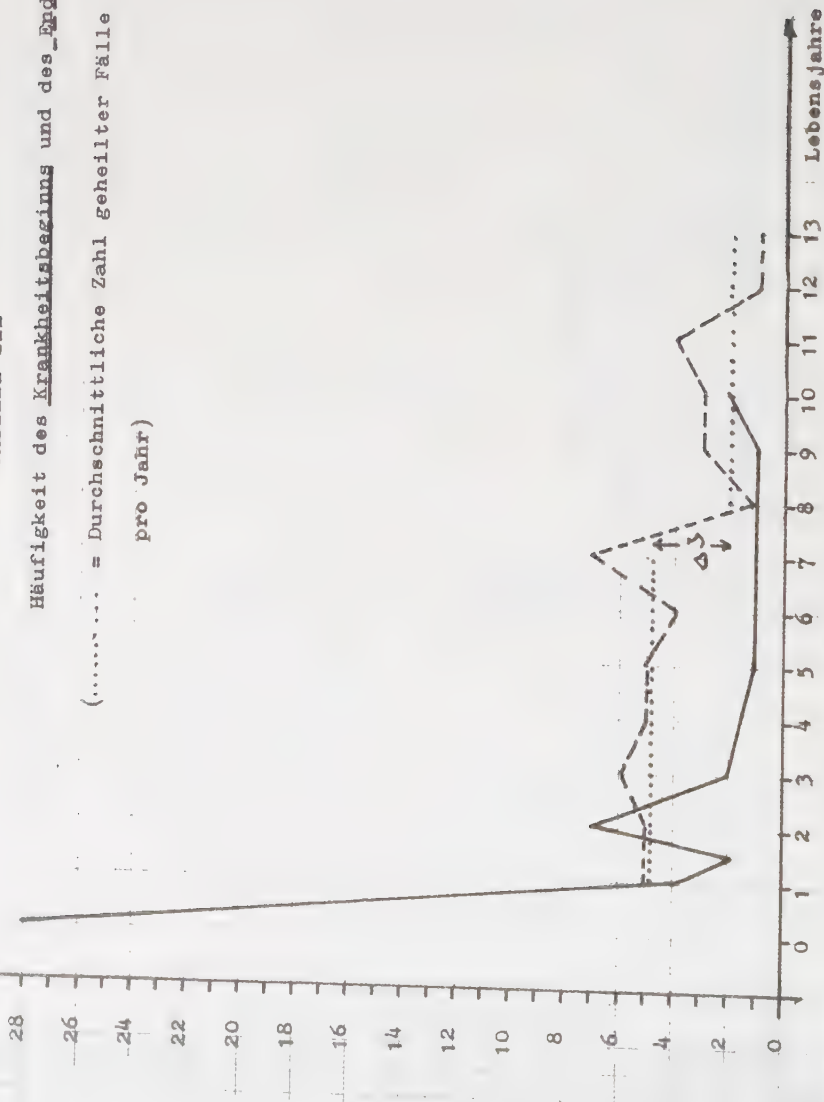


Zahl der Patienten

TABELLE III

Häufigkeit des Krankheitsbeginns und des Endes

(..... = Durchschnittliche Zahl geheilter Fälle
pro Jahr)



meisten Kinder sphincteromyotomiert wurden; vielleicht hängt es auch mit dem Schuleintritt der Kinder zusammen. Ab dem 8. Lebensjahr bis zum 13. wurden pro Lebensjahr ca. 2 Kinder sphincteromyotomiert. (Tab.III, gestrichelte und punktierte Linie)

Operatives Vorgehen

Vor der Operation wurden die Kinder gründlich abgeführt. Die Sphincteromyotomie wurde wie folgt vorgenommen: Das Kind wird in Lithotomiestellung gelagert, das Rectum mit einem Spekulum eingestellt. Reste verbliebener Flüssigkeit im Darm werden abgesaugt. Nachfolgende Säuberung mit Oxycyanatlösung. Das obere Rectum wird mit 3 bis 4 paraffinierten Tupfern abgestopft, die mit einem langen Faden zum späteren Herausziehen versehen sind. Im dorsalen Bereich des aufgespannten Afters, dort wo man die Grenze zwischen der Haut des Anus und der Rectumschleimhaut annimmt, wird zwischen 4 und 8 Uhr ein transversaler Schnitt angelegt. Bei der nachfolgenden Ablösung des Epithels in einer cranialen Ausdehnung von 5 bis 6cm ist darauf zu achten, daß man sich durch die Fasern des Stratum longitudinale nicht fehlleiten läßt und dabei weder in eine tiefere Schicht präpariert, noch in die Schleimhaut ein "Knopfloch" schneidet. Danach wird der freigelegte Sphincter internus sorgfältig incidiert, das Septum intermusculare zwischen Internus- und Externusmuskulatur dargestellt und aus dem inneren Schließmuskel ein etwa 1cm breites und 4 bis 5cm langes Segment entnommen. Blutstillung geschieht durch Koagulation. Der Schnitt an der Grenze der Analhaut-Analkanalhaut wird mit Catgut vernäht. Das Rectum wird für 12 Stunden mit einer zusammengerollten, paraffinierten Kompresse tamponiert (58).

Postoperativ wurden die Kinder mit dem sympatholytisch wirksamen Dihydergot (3 mal 5 bis 3 mal 25 Tropfen, je nach Alter), Milchsücker, Leinsamen nachbehandelt, Neben einer entsprechenden Diät, wie schon besprochen (s.S.54), wurde darauf geachtet, daß das

Kind täglich Stuhlgang hat. Durch eine kleine Strichliste, die es selber führen durfte, sollte es dazu animiert werden. Bei der Entlassung aus dem Krankenhaus wurde den Eltern eingeschärft, mit der Verabreichung von Medikamenten und dem Stuhltraining fortzufahren. Ein Absetzen der Medizin sollte erst erfolgen, wenn wir es bei einer Nachuntersuchung für angezeigt hielten.

Untersuchungsbefund

Bei der Untersuchung durch den aufnehmenden Arzt wurden folgende Befunde erhoben:

1. Palpation des Abdomens ergab: keinen Befund, aufgetriebener, gespannter Bauch, Scybala (walzenförmige Resistenz), Druckdolenz
2. Rectale Untersuchung: Sphinctertonus normal, schlaff oder erhöht, Sphincter hypertroph oder hyperplastisch.
Ampulle meistens weit, unmittelbar oral des Sphincters voll alten, harten oder flüssig, stinkenden Stuhles. In manchen Fällen ergab die Inspektion des Anus Enkopresis.

Diagnose

Meistens wurde die Diagnose "Analachalasie", "Sphincterachalasie" gestellt; danach folgten in der Häufigkeit die Diagnose "Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment". In zwei Fällen wurde eine Stenose vermutet; in einem ein "Spasmus", zweimal wurde unverbindlicherweise "Obstipation" angegeben.

Ernährungszustand

Als Richtlinie galt das Gewicht der Kinder verglichen mit dem Somatogram. Der Ernährungszustand zum Zeitpunkt der Operation war bei 32 Kindern normal, 2 waren adipös, 16 waren eindeutig untergewichtig. Von den 32 normal entwickelten Kindern hatten zum Zeitpunkt unserer Nachuntersuchung 21 das ihrem Alter übliche Gewicht gehalten; 6 waren

fettleibig geworden, 7 waren nicht zur Nachuntersuchung erschienen.

Bei den 2 adipösen Patienten war einer unvermindert füllig, der andere bewegte sich mit seinem Gewicht innerhalb der Norm.

Die 16 untergewichtigen hatten im allgemeinen bei ungestörter Rekonvaleszenz an Körpergewicht kräftig aufgeholt. 11 erreichten nach der Operation ihr Normgewicht, davon waren 2 vor der Behandlung sehr unterernährt. 5 blieben allerdings unter dem Soll. Dies hatte verschiedene Gründe: 1. Die Sphincterotomie war erst vor kurzem vorgenommen worden; 2. die Stuhlschwierigkeiten blieben trotz Therapie hartnäckig bestehen; 3. die Kinder befanden sich in einer hoffnungslosen psychischen Situation.

Tabelle:

Gewicht zum Zeitpunkt der Operation

32 Pat. normal	2 Pat. adipös	16 Pat. untergewichtig
21 Pat. normal	1 Pat. normal	11 Pat. normal
6 Pat. adipös	1 Pat. adipös	5 Pat. untergewichtig
* 7 Pat. unbekannt		

Gewicht zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung

(Erklärung: * = nicht zur Nachuntersuchung erschienen; Pat. = Patient)

Veränderungen am Sphincter

Bei 26 von den 50 Patienten wurden keine Bemerkungen über den Sphinctertonus in der Befunderhebung gemacht. Bei 8 Kindern war der Tonus normal, bei 14 erhöht und bei zwei erniedrigt.

Da einige Patienten mehrmals sphincterotomiert werden mußten, wurden insgesamt 57 Eingriffe durchgeführt. Gewöhnlicherweise wurden alle excidierten Sphincter-internus-Segmente zur histologischen Untersuchung geschickt. Von den 57 zu erwartenden Berichten stehen

34 zur Verfügung. 20 davon berichten, daß der Sphincter internus regelrecht mit Ganglienzellen ausgestattet war. Bei 13 Fällen wurden keine Ganglienzellen oder in pathologisch verringertem Maße angetroffen. Ein Excidat war so spärlich ausgefallen, daß man es nicht verwerten konnte. Von den 20 mit Ganglienzellen versehenen Präparaten waren 13 völlig normal, 4 waren entzündlich verändert, 3 hyperplastisch entzündlich verändert. 6 der 13 aganglionären Präparate waren nicht entzündlich, 6 entzündlich und 1 nicht entzündlich hyperplastisch.

Oder übersichtlicher zusammengefaßt bedeutet das, daß etwa zwei Drittel der Fälle (20) mit Ganglienzellen versehen waren, ein Drittel (13) aganglionär war; oder etwas mehr als die Hälfte (19) waren nicht-entzündlich und etwas weniger als die Hälfte (14) waren entzündlich verändert.

Tonus und Histologie

Ferner wurde versucht, eine Korrelation zwischen Sphinctertonus und pathologischem Substrat zu ermitteln. Nach HURST darf ein achalatisch veränderter Sphincter keinen Tastbefund ergeben; er darf sich also nicht spastisch anfühlen. Sphincterspasmus bringt er in Zusammenhang mit Inflammation des Schließmuskels. In unserem Material ließ sich kein konstantes Verhalten ausfindig machen. So waren z.B. bei den fibrösen, fibro-adipösen, hypertrophen Sphincteren 5 normoton und 3 hyperton. Von den histologisch unveränderten Sphincteren mit Ganglienzellen war einer normoton und 4 hyperton. Die ganglienzellosten aber sonst intakten Präparate hatten einen mit Normotonus und 3 mit Hypertonus. Die Angaben in den Befunden sind leider sehr lückenhaft. Der Absatz kann deshalb nur als Hinweis gelten.

Tabelle über die histologischen Veränderungen am Sphincter:

19 Präparate ohne path. Veränderungen

Präp. mit Ganglien
ohne path. Verän-
derungen

13

Präp. mit Ganglien
mit path. Verän-
derungen

4 entzündlich

3 hyperplastisch,
entzündlich

7

20 ganglionär

Präp. ohne Ganglien
ohne path. Verän-
derung

6

Präp. ohne Ganglien
mit path. Verän-
derungen

6 entzündlich

1 hyperplastisch,
entzündlich

7

13 aganglionär

14 Präparate path. verändert

(1 Präparat fiel aus + 33 tabellarisch aufgeführte Präp. = 34)

Röntgenbefund

Zu Beginn der Röntgenuntersuchung liegt der Patient in der linken Seitenlage in Hockstellung. Wir geben zunächst mit der Klistierspritze ein wasserlösliches Kontrastmittel. Dargestellt wird der Analkanal, der rectosigmoidale Übergang. Im ersten schrägen Durchmesser folgt dann die Darstellung des Sigmas bis zum Übergang ins Colon descendens. Die Auffüllung muß sehr langsam und unter sorgfältiger Durchleuchtungskontrolle erfolgen. Die Untersuchung wird abgebrochen, sobald ein Lumensprung eindeutig nachgewiesen ist, also ein Megacolon congenitum besteht. Nur wenn ein aganglionäres

Megacolon ausgeschlossen ist, schließt sich in Rückenlage des Patienten die Füllung des gesamten Darmes mit Bariumsulfat an. Dem Kontrastmittel werden 5 bis 10ml Dulcolax-Spezial (R) zugesetzt. Nach Auffüllung des gesamten Colons folgt eine Übersichtsaufnahme. In dieser Phase haben die Kinder nach kurzer Zeit kräftigen Stuhldrang. Das Kind wird dann auf einen Plastiktopf gesetzt. Im seitlichen Strahlengang wird zunächst die Kontinenzfunktion geprüft. Dann schließt sich die eigentliche Defäkographie an. Normalerweise erschlafft der Analkanal bis mehr als Daumenstärke, das initiale Volumen der Rectumampulle wird in 1 bis 3 kräftigen Stößen entleert.

Selbstverständlich ist eine gewisse Mitarbeit des Kindes bei der Defäkographie Voraussetzung. Im Anschluß an die Defäkographie folgt eine 20- bis 30minütige Topf- resp. Toilettensitzung und eine abschließende Übersichtsaufnahme (58).

Als Kriterium für die Analachalasie gilt das sich ungenügende Öffnen des Analkanals und die verzögerte Entleerung des Colons. Dies ist dann gegeben, wenn sich nach 20minütiger Topfsitzung immer noch Kontrastmittel im Colon befindet. Gelegentlich stülpt sich bei der Kontraktion der Rectumampulle der hintere Pol des Rectum über den Analkanal.

In 39 aller Fälle stimmte die Röntgendiagnose mit der Diagnose des untersuchenden Arztes überein. In 4 Fällen stimmte sie nicht überein oder war entgegengesetzt. In 7 Fällen war kein Befund archiviert.

Aufenthalt

Der durchschnittliche Aufenthalt im Krankenhaus lag bei kürzestens 9 und längstens 31 Tagen bei 18 Tagen. Normalerweise dauerte es im Mittel 12 Tage bis die Kinder nach der Operation entlassen wurden. Diese 12 Tage repräsentieren nicht unbedingt für das Kind die Heildauer. Sie sind auch dazu notwendig, den Anfang sinnvoller Topfgewohnheiten zu entwickeln.

Vorläufiges Ergebnis

Es soll einen kurzen Überblick über die Patienten geben, die sich in der Zeit zwischen der Operation und dieser letzten Nachuntersuchung zur Kontrolle bei Herrn Prof. HECKER eingefunden haben.

36 Patienten wurde durch einmalige Sphincterotomie von ihrem Leiden befreit. 5 mußten 2 bis 3 mal den Eingriff über sich ergehen lassen, oder anschließend bougiert werden. Ein Kind hatte ein Rezidiv, konnte aber medikamentös und diätätisch wieder eingestellt werden. 8 Kinder mußten nachträglich colonreseziert werden, d.h. die Diagnose "Analachalasie" war inkorrekt.

Effekt der Dehnung

In unserer Statistik wurden auch die Patienten mit Analachalasie erfaßt, die mit Sphincterdehnung behandelt wurden. Es waren insgesamt 18. Bei 6 von ihnen schlug die Behandlung nicht an. Sie mußten nachträglich sphincteromyotomiert werden. Bei einem von diesen 6 wurde der Sphincter zweimal erfolglos gedehnt. Bei einem Drittel der Patienten wurde also mit einer Dehnung keine Besserung erzielt.

Eigene Nachuntersuchungen

Der schriftlichen Einladung zur Nachuntersuchung folgten 43 Eltern.

Wir haben unsere Ergebnisse nach 3 Aspekten aufgeschlüsselt: subjektives Befinden, Untersuchungsbefund und Röntgenbefund.

Subjektives Befinden:

Als "gut" bezeichneten wir, wenn das Kind täglich Stuhl hatte, keine abführende Medizin einnahm, kontinent war und keine Enkopresis hatte. Dies traf für 25 Patienten zu.

10 Kinder zeigten "befriedigende" Resultate, d.h. sie nahmen gelegentlich Abführmittel ein oder machten einen Einlauf; einige hatten Episoden von Enkopresis von kurzer Dauer.

8 Kinder wiesen ein "schlechtes" Resultat auf. Sie waren, was den

Stuhlgang betrifft, völlig vernachlässigt und obstipiert mit allen seinen Implikationen. , davon mußten umgehend in stationäre Behandlung aufgenommen werden; den übrigen wurde die volle übliche Medikation plus intensivem Stuhltraining verschrieben.

Zusammenfassend war bei 33 Patienten eine Besserung des subjektiven Befindens eingetreten; das sind über 80% der Fälle.

Tabelle: Subjektives Befinden war

gut bei	befriedigend bei	schlecht bei
25	10	8
Kindern		

Untersuchungsbefund

Die Bewertung "gut" haben wir gegeben, wenn der Anus nicht verschmiert, der Sphinctertonus unauffällig, die Ampulle nicht ausgedehnt war und wenn wir keine Stühle tasten konnten. Darunter fielen 25 Patienten.

Leichte Abweichungen von den 4 oben genannten Punkten bezeichneten wir als "befriedigend". Dies waren 12 Patienten.

Als "schlecht" galt für uns, wenn von den nachfolgenden Merkmalen mindestens zwei zusammentrafen: verschmierter Anus, straffer Sphincter, kotgefüllte, weite Ampulle und tastbare Stühle. Ein straffer Sphincter allein genügte uns nicht für die Bewertung "schlecht".

Als "Meßgerät" hierfür benützten wir unseren eigenen Finger, was man nicht als sehr verbindlich bezeichnen kann. Ebenso muß ein verschmierter Anus nicht unbedingt auf einen schlecht wirkenden Schließmuskel hinweisen. Oft vergessen die Kinder in der Eile, sich nach dem Stuhlgang gründlich abzuwaschen, was evtl. Inkopresis vortäuscht. Kinder mit dem Urteil "schlecht" waren es 4. Sie wurden sogleich stationär eingewiesen.

Eine Besserung entsprechend dem Untersuchungsbefund lag bei 37

Patienten vor. (=ca. 86%)

Zwei der 43 Patienten konnten nicht von uns befundet werden, da die Eltern verzogen waren, dafür aber einen Brief schickten.

Tabelle: Das objektive Befinden war

gut bei	befriedigend bei	schlecht bei
25	12	4
		Kindern

Gegenüberstellung

Interessante Aufschlüsse bringt uns die Gegenüberstellung von subjektivem Befinden und objektivierbarem Beobachtungsmaterial. So waren gemäß nachfolgender Tabelle 18 Kinder nach der Behandlung ganz gesund; 5 waren in einem durchwegs befriedigenden Zustand. Sie wurden unter ärztliche, ambulante Beobachtung gestellt. Bei 3 Patienten fiel das subjektive Befinden und der Untersuchungsbefund gleichermaßen schlecht aus. Sie wurden natürlich stationär eingewiesen.

Prozentual ausgedrückt heißt das, daß ca. 42% ganz gesund geworden sind; wenn man die 5 befriedigenden Fälle noch mit einbezieht, sind es ca. 54% von den 43 untersuchten Patienten.

Differenzen um eine Bewertungsstufe, wo also über die Krankheit leichte "Meinungsverschiedenheiten" zwischen dem Patienten und dem Doktor bestehen, sind an der ärztlichen Tagesordnung und sollen nicht weiter diskutiert werden.

Phänomenal war hingegen ein Kind: Es führte jeden 2. Tag regelmäßig ab, ohne dabei auf Medikamente angewiesen zu sein. Es war nicht enkopriert. Auf besondere Diät wurde nicht geachtet. Der Ernährungszustand und der Allgemeinzustand waren unauffällig. Vom Standpunkt des Kindes entspräche dies der Bewertung "gut". Digital war allerdings ein strammer Schließmuskel zu tasten und eine Ampulle voll fast harten Stuhls, was unter die Bewertung "schlecht" fällt.

Bei zwei anderen Kindern war es gerade umgekehrt: Beide hatten täglich Stuhl, waren trotzdem inkontinent. Sie litten unter Ubelkeit und Erbrechen. Digital und abdominel waren beide ohne Befund. Beide befinden sich jedoch in einer psychisch angespannten Situation, da sie mit völlig krankheitsuneinsichtigen Eltern auskommen müssen.

Tabelle:

Anzahl der Fälle		Beurteilung
		S/O
	18	1/1
26	5	2/2
	3	3/3
	4	1/2
	1	1/3
15	5	2/1
	3	3/2
	2	3/1

(Zeichenerklärung für die Rubrik "Beurteilung": 1 = "gut",
2 = "befriedigend", 3 = "schlecht"; S = subjektives Befinden,
O = objektiver Untersuchungsbefund)

Röntgenologischer Befund

18 Patienten erschienen zur röntgenologischen Untersuchung, davon bekam ein Kind angesichts der Prozedur und der Röntgenmaschinerie Angst, daß wir es unverrichteter Dinge wieder nach Hause schicken mußten. Bei 11 Kindern lagen postoperativ keine pathologischen Veränderungen mehr vor. Bei 6 Kindern verlief die Entleerung nicht normal.

Ein Vergleich zwischen subjektiven/objektiven Befunden auf der einen Seite und dem Röntgenbefund auf der anderen Seite verdeut-

licht die Schwierigkeiten, mit denen man es bei der Stellung der Diagnose zu tun hat.

Tabelle:

Vergleich von Befundbewertung und Röntgenbefund

	Beurteilung	Anzahl der Fälle
	S/O	
Normale	1/1	4
Defäkogramme	1/2	2
	1/3	0
	2/1	1
	2/2	1
	2/3	0
	3/1	2
	3/2	1
	3/3	0
Pathologische	1/1	1
Defäkogramme	2/1	1
	2/2	1
	3/2	1
	3/3	2

(Zeichenerklärung s. Seite 69)

Normale Defäkogramme: Bei jeder möglichen Bewertungskombination außer 1/3, 2/3, 3/3 liegen normale Defäkogramme vor. Erfreulich ist, daß vier 1/1 Fälle normale Defäkogramme erbrachten. Die beiden 3/1 Bewertungen repräsentieren die im vorigen Abschnitt schon erwähnten psychisch belasteten Kinder. Bei den Patienten mit der Beurteilung 1/2, 2/2, 3/2 konnte im Untersuchungsbefund nichts weiter festgehalten werden, als ein erhöhter Sphinctertonus. Unterstellt man, daß die Röntgenologie die verlässlichere Methode ist in der Diagnostik im Gegensatz zum palpierenden Finger des Arztes, so mag dies ein Hinweis sein für die Unzulänglichkeit unseres Digitus bei

der Bestimmung der Schließmuskelspannung.

Pathologische Befunde: Erstaunlich die pathologische Röntgenbeurteilung bei der 1/1 Bewertung! Die Befundung für diesen Fall lautet im Telegramstil: "Analkanal öffnet sich bis auf Daumenstärke; Colonentleerung gelingt bis zum Transversum; kein Normalbefund." Es soll hier zunächst unbeantwortet die Frage aufgeworfen werden: Was sind die Kriterien für eine Analachalasie in der Röntgenologie? Darüber mehr in der Diskussion.

Bei einem Kind mit der 2/1 Bewertung ist die Stichhaltigkeit des Röntgenbefundes fraglich. Das Kind hatte das einzunehmende Abführ- und Vorbereitungsmittel zum großen Teil erbrochen. Es war schlecht abgeführt. Eine exakte Diagnose konnte daher nicht gut möglich sein.

Psychische Situation

Im Rahmen des Möglichen versuchten wir uns einen kurzen Einblick in die psychische Situation des kleinen Patienten zu machen.

30 Kinder konnten wir als psychisch unauffällig beurteilen. 9 waren bei der einfachen manuellen Untersuchung außerordentlich erregt und nicht zu beruhigen und z.T. auch retardiert. 5 Mütter gaben an, daß sich der seelische Zustand des Kindes nach eingetretener Heilung wesentlich gebessert habe, so z.B. ein taubstummes Mädchen, das wegen seiner guten Leistungen ein Jahr in der Behindertenschule überspringen konnte und somit das eine Jahr, das sie durch ihre Krankheit verloren hatte, eingeholt hat. Nicht zuletzt trat auch eine Besserung ein, weil die Diskriminierung durch die Klassenkameraden aufhörte. Es ist bitter zu berichten, daß auch Lehrer mit der Diskriminierung nicht zurückhielten, sowie der eine oder andere Elternteil.

V. KAPITEL

Diskussion

1. Kritik an der Diagnostik

Ausgehend von unseren Unterlagen können wir in Übereinstimmung mit anderen Autoren dann die Diagnose "Analsphincterachalasie" als gesichert betrachten, wenn eine jahrelange Obstipation vorliegt, die den Gesundheitszustand des Kindes nicht oder nur wenig beeinträchtigt. Die Verstopfung darf nicht auf psychische Ursachen zurückführbar sein. Vergesellschaftet mit der Obstipation können Inkontinenz, Enkopresis und Leibschmerzen auftreten. Der Untersuchungsbefund offenbart zuweilen Scybala im Abdomen. Manchmal läßt sich palpatorisch abdominel gar kein Befund eruieren. Rectal ist immer eine erweiterte Ampulle zu erwarten, in der sich unmittelbar oral vom Sphincter internus alter, fester Stuhl befindet. Ein in seinem Tonus veränderter Sphincter internus muß bis jetzt fraglich bleiben.

Während der Nachuntersuchungen sind wir uns klar darüber geworden, daß die Bestimmung des Sphinctertonus mit dem rectal eingeführten Finger eine nicht haltbare "Meßmethode" ist, wie schon angedeutet. Davon abgesehen gibt auch der Tonus keine Information über die Kontinenz. Wie KATZ et al. berichten, kann ein schlaffer Sphincter durchaus seine Kontinenzfunktion erfüllen (66) und ein sich stramm anfühlender Schließmuskel kann sich noch genügend öffnen, was wir bestätigen können.

Als letzte Sicherung galt für uns die Aussage der Röntgenologen. Auch bei ihnen scheint der Finger das Maß aller Dinge zu sein. In den Befunden stößt man hin und wieder auf die Aussage, "der Analkanal öffnet sich fingerbreit". Die Angabe läßt vermissen, welcher Finger gemeint ist. Wenn "kleinfingerbreit" vermerkt war, bedeutete

dies immer "Analachalasie". "Fingerbreit", "zeigefingerbreit", "daumenbreit" konnte Analachalasie oder auch normal sein. Es ist zu bedenken, daß die Öffnung ja nicht nur eine Angelegenheit des Kalibers, sondern auch der Zeit ist. Über den Zeitfaktor ist aber vereinzelt nur insofern ein Hinweis gegeben, indem man sagte, "der Sphincter öffnet sich verzögert". D.h. es scheint noch keine eindeutig objektivierbaren Kriterien für die röntgenologische Diagnose der Analachalasie zu geben.

Ein verlässlicheres Mittel dürfte die Elektromanometrie sein. Mit ihr ermitteln wir das Sphincterspiel im Zusammenhang mit der Aktivität des Enddarms.

Mit der Anatomie des Analkanals, wie wir sie eingangs beschrieben haben, kann man die Ergebnisse der Manometrie so gut wie gar nicht erklären, weil sie nicht die funktionellen Veränderungen berücksichtigt. Wie wir wissen, steckt der Internus in seiner gesamten Ausdehnung in der Manschette des Externus. Der craniale Teil des Sphincter internus ist vom Puborectalis angeschlungen, der zum größten Teil synergistisch mit dem Sphincter externus agiert. Bei Kontraktion des Sphincter externus müßte demnach prinzipiell trotz sich entspannendem Sphincter internus ein Druckanstieg im Analkanal zu verzeichnen sein. Vermutlich ist STELZNER ähnlicher Ansicht. Bei seinen ballonmanometrischen Untersuchungen hat sich der Sphincter zusammengezogen. Der Ballon ist aus dem Analkanal in das Rectum geglitten, was das Meßinstrument mit einer Schließmuskeler schlaffung registriert hat. Auf Grund dieses prinzipiellen Fehlers im System steht STELZNER der Theorie eines Defäkationsreflexes skeptisch gegenüber (108).

GASTON meint hierzu, daß die Anwesenheit von Fäces oder eines Meßobturators im Analkanal, die beiden Sphincteren so gegeneinander verschieben würde, daß der Internus cranial vom Externus zu liegen

komme, wenn auch beide noch etwas überlappen (46). Das, was STELZNER intrautisch gemacht hat, ist auch SCHUSTER et al. aufgefallen. Der fraglichen Schließmuskeler schlaffung ging im Diagramm zunächst eine spikeförmige Kontraktion voraus. Dies würde dem Vorgang entsprechen, wenn der Ballon dem sich zusammenziehenden Schließmuskel ins Rectum entwischt. Die Verfasser meinen aber dieser Spile könne nicht vom Sphincter externus verursacht werden, da sie das gleiche auch bei Paraplegikern gesehen haben, wo ja der quergestreifte Schließmuskel völlig gelähmt ist. Davon abgesehen legen sie Wert auf die Feststellung, daß der Meßballon durch ein Zugsystem fest am sphincter internus gehalten wird (100,101). Aus dem Personenkreis um SCHUSTER wurde ein Meßgerät entwickelt, was dieses Zugsystem überflüssig macht. Auf einem kurzen Metalstab befinden sich hintereinander unverschieblich aufgezogen zwei ringförmige Ballons. Der Stab wird in den Analkanal eingeführt und bleibt dort liegen. Der innere Ballon registriert die Aktionen des Sphincter internus, während der äußere die des Externus wahrnimmt und den Stab "verankert", ihn in seiner Lage festhält. Ein Ausweichen des inneren Ballons ist nicht möglich (122,126). SCHUSTER et al. ließen einen Probanden den willkürlichen Schließmuskel fest zusammenkneifen und beobachteten dabei einen Druckanstieg im Sphincter-internus-Bereich. Bei Dehnung des Rectum fiel der Druck dort ab (102). Das erweckt den Eindruck, daß der innere Schließmuskel aus dem äußeren nach cranial herausgezogen wird und dabei relaxiert. Dies wäre in Übereinstimmung mit BROWNS röntgenologischer Defäkationsstudie, bei der er mit nach unten tretendem Beckenboden eine Verkürzung des Analkanals sah(19).

TOBON et al. überprüften ihre Beobachtungen in bezug auf den reflexiv erschlaffenden Internus an tief narkotisierten Versuchspersonen. Durch Wegfall der Aktivität des Externus ist garantiert, daß sich die erhaltenen Daten nur auf den Internus beziehen können.

Es konnte bestätigt werden, daß sich der innere Schließmuskel definitiv entspannt, wenn das Rectum distendiert wird (122). Sie treten weiterhin hierfür den Beweis mit der Elektromyographie an. Es gelingt ihnen simultan, eine verminderte elektrische Aktivität und ein Nachlassen des Sphincter internus bei Reizung des Rectum aufzuzeigen (127). Desgleichen auch NIXON (85).

Daraus ergeben sich drei Schlußfolgerungen:

1. Die starre anatomische Situation an der Leiche läßt manches Phänomen ungeklärt. Die sich daraus ergebenden Bedenken gegen die manometrischen Beobachtungen sind nicht gerechtfertigt. Von einer gleichzeitigen Sphincter-internus-Relaxation und einer Sphincter-externus-Kontraktion kann gesprochen werden.
2. Es ist trotz STELZNERs Kritik berechtigt, die Manometrie für derartige Untersuchungen zu verwenden und damit in die Diagnostik aufzunehmen.
3. Die Manometrie wird uns wesentliche Aufschlüsse über das Zusammenspiel der Sphincteren bei der Analachalasie bringen.

Bedeutung der Sphincteren

Die intramuralen Ganglien dienen zur Koordination der Peristaltik. Da es gemäß STELZNER im Sphincter internus keine Ganglien gibt, ist er nicht in die Peristaltik einbezogen. Er verbleibt in Dauerkontraktion und trägt die Hauptverantwortung für die Kontinenz. Einen Defäkationsreflex, wie oben beschrieben, scheint es bei STELZNER nicht zu geben (109).

Der Beitrag des Sphincter internus zu einem gesicherten Abschluß des Darmes scheint nicht unbeträchtlich zu sein. BENNETT, DUTHIE stellen rückschließend bei Fällen mit totaler Sphincterotomie fest, daß der Internus erheblich zum intraluminalen Druck im Analkanal beiträgt (8). KATZ et al. denken über die gleiche Möglichkeit nach (66, s. auch 99).

Wenn STELZNER sich auch sehr um die Erhellung der Kontinenz bemüht, kann man doch nicht mit ihm dem Sphincter internus die gleiche zentrale Bedeutung einräumen.

1. Wir dürfen die Tatsache nicht übersehen, daß Ganglienzellen im Sphincter internus gesehen worden sind. LEUTENEGER (73) und DUHAMEL, ROUJEAU (33) haben sich mit der Untersuchung von je 100 Sphincteren den größten Überblick verschafft, im Vergleich zu denjenigen, die ebenfalls dieses Gebiet bearbeiten. Und sie haben mit anderen Ganglienzellen verifiziert. Auch in unserer Population sind zwei Drittel der Fälle mit Ganglienzellen ausgestattet. Es ist also daran zu denken, daß der Internus mittels der Ganglien an das gesamte Reflexgeschehen angekoppelt ist.

Wir glauben, daß es im Sphincter internus Ganglien gibt, aber im Sinne ALDRIDGE, CAMPBELLS (2) in unterschiedlicher Dichte, sodaß die letzten caudalen Millimeter des Sphincters aganglionär sind (58). In diesem Modell haben die Beobachtungen der Autoren Platz, die eine Erschlaffung des Sphincter internus festgestellt haben. (Wir beziehen das auf den cranialen Abschnitt des Schließmuskels.) Daneben sind die Äußerungen von HARRIS et al. und KATZ et al. auch berechtigt, die besagen, daß der Internus bei der Defäkation passiv aufgedehnt wird (54,55,56). (Dies würde für den caudalen Abschnitt gelten.)

(Es ist zu überlegen, ob man noch weitere Hypothesen über die Ganglienzellverteilung und das Verhalten des Sphincter internus entwickeln soll, solange die Existenz von Ganglien im Internus noch umstritten ist. Es fällt schwer, sich mit wissenschaftlicher Aufrichtigkeit für irgendeine davon zu entscheiden.)

2. Eine für menschliche Verhältnisse vertretbare Kontinenz ist ohne sensible Ausstattung des Rectum und des Analkanals undenkbar, wie GASTON nachgewiesen hat (46,47). Wenn die Anwesenheit von Material

im Darm bereits ins Bewußtsein dringt, wird der Sphincter externus ins Spiel gebracht. Der obere Teil des Internus "klappt" zu diesem Zeitpunkt schon. Die Sensoren der Analkanalhaut registrieren den Kontakt mit der Fäces, was die willkürliche Reaktion verstärkt (34). STELZNER nennt das die "Feineinstellung", nur mit dem Unterschied, daß bei ihm der Darminhalt in den Kanal gepreßt wird (111). Dies dürfte nicht gut möglich sein, da bei dem Druck auf den Flexus hämorrhoidalis internus das Venenkonvolut anschwillt und der Verschluss nur noch dichter wird, wie wir uns im Kapitel über die Anatomie überlegt haben. Es muß also eine Relaxation vorweg gegangen sein.

3. Beim Kleinkind, das die willkürliche Bedienung des Externus noch nicht gelernt hat, wird deutlich, daß der Internus an das unwillkürliche Geschehen angeschlossen ist und eine unkontrollierte Defäkation nicht unterdrücken kann. Dies ist Angelegenheit des Externus. Wenn er sich kontrahiert, bleibt dem im Rectum unter erhöhtem Druck stehenden Material nichts anderes übrig, als nach cranial in das Colon auszuweichen, wo es keinen Defäkationsreiz auslösen kann (31). Insofern kommt dem Externus eine echte Kontinenzfunktion zu und nicht wie es GASTON etwas einseitig darstellt, eine bloße Notfunktion (46,47). SCHUSTER et al. glauben, daß der Externus für die Kontinenz die wichtigere Rolle spiele, da er den Abgang von Fäces wirksam verhindern könne, währenddessen die Internusrelaxation der Entleerung des Colons diene (102).

4. Von STELZNER wird auf die Paraplegiker hingewiesen, bei denen er Obstipation neben willkürlichen Abgängen von Stuhl gesehen hat, wodurch er seine Theorie in bezug auf den Sphincter internus gestützt sieht (108). Leider wird dabei eine Bemerkung über die Begewohnheiten der Patienten und die Möglichkeiten für eine Bewegungstherapie vermißt.

NIXON verteilte die Aufgaben auf die Sphincteren folgendermaßen,

und dem wollen wir uns anschließen: "Die gestreifte Muskulatur kontrolliert die Inkontinenz und der Sphincter internus verhindert in der Zeit zwischen den Defäkationen das Einschmieren." (86)

3. Überlegungen zur Ätiologie

In Bezug auf die Ätiologie sind viele Faktoren in Erwägung gezogen worden. Keiner konnte letztlich bewiesen werden. Auf eine Erscheinungsform soll hier nochmals eingegangen werden: Das Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment, von dem NIXON glaubt, daß es ganz auf den inneren Schließmuskel begrenzt sei (s.S. 52). Wenn es ein ultrakurzes, enges Segment gibt, was chronische Obstipation hervorruft, dann kann es kaum einen aganglionären Sphincter geben, der sich normal öffnet. Oder umgekehrt, wenn es einen aganglionären Sphincter gibt, der normal reagiert, dann dürfte ein aganglionäres obstruktives Segment fraglich sein. Die Schwierigkeit, wie schon erwähnt, besteht darin, daß die histologischen Verhältnisse im Bereich des Internus so schwer zu interpretieren sind. BENTLEY greift sehr weit voraus mit seiner Hypothese, wenn er sagt, daß der anale Öffnungsdefekt auf einem "inborn error" jener Substanzen beruhe, die am Ort gebildet würden und die Peristaltik koordinieren würden. Er gibt zu, daß diese Hypothese schwierig zu beweisen sei (11).

Auch unsere Statistik ist nicht leistungsfähig genug, feste Aussagen über die Ursache der Störungen zuzulassen. Zwei Dinge können wir mit Sicherheit sagen: 1. Auch im Kindesalter spielt die unbemerkt ablaufende Entzündung am Sphincter internus eine Rolle. 2. Eine nerval bedingte Dysregulation ist mit im Spiel, was wir ex juvantibus von der sympatholytischen Wirkung des verabreichten Dihydergots herleiten.

Es fehlt nicht an Stimmen, die die Existenz der Analachalasie und des Megacolon mit ultrakurzem, engem Segment pauschal anzweifeln (6,84). Dieser Standpunkt dürfte überholt sein, denn mit Hilfe der

Manometrie haben wir bis jetzt tatsächlich einige wenige Kriterien erarbeiten können, die absolut für die Analachalasie sprechen. Es ergeben sich von dem Gesunden folgende abweichende Befunde: Propulsive Wellen sind im Rectosigmoid nur bei Injektion höherer Volumina von Luft oder Wasser auslösbar. Die Adaptationsreaktion ist herabgesetzt, das kritische Volumen ist erhöht, die Kontinenz- und Sphincterrelaxation sind pathologisch. Statt der normalen tiefen Relaxation auf rectale Dehnung oder bei Eintreffen der propulsiven Welle im tiefen Rectum finden sich angedeutete, oft pathologisch geformte Erschlaffungskurven oder ein rudimentäres Absinken der Basallinie mit zögerndem Wiederanstieg des Druckes zu Ruhedruckwerten (58).

In Anbetracht der Vielschichtigkeit der Problematik sollte man vielleicht vorsichtigerweise nicht von der Krankheit der Analachalasie sprechen, sondern diese als Syndrom auffassen, wie das HURST bereits vorgeschlagen hat (9). Die Diagnose "Analachalasie" informiert nur sehr unzureichend über die Ursache der Obstipation; sie weist vielmehr auf die Art der Therapie hin, die unter allen Umständen in einer Minderung des Schließmuskelwiderstandes bestehen muß.

4. Die Bedeutung der Sphincterotomie in der Therapie

Angesichts der Standpunkte, die in der Literatur mit Entschiedenheit verfochten werden, ist man fast geneigt zu sagen, daß es gleichgültig ist, auf welchem Wege man den Widerstand des Internus herabsetzt, ob nicht-operativ oder operativ.

Es ist zu befürworten, daß man bei begrenzten diagnostischen Mitteln zunächst medizinisch vorgeht. Dazu ist in Erwiderung auf JENNINGS Argument gegen den chirurgischen Eingriff (64, s.S.54) zu sagen, daß ein dysregulierter Sphincter nach Absetzen der regulierenden vegetativen Medikamente wieder dysreguliert sein wird. Man wäre al-

so lebenslang auf die Medikamente angewiesen, worauf wir verzichten wollen.

Regelmäßige Bougierung des Anus ist mit dem Risiko der Sklerosierung und Fibrosierung des Muskels verbunden. Wie wir gesehen haben, sind gerade diese Veränderungen an der Analachalasie beteiligt.

Diese Methode kommt deshalb nicht in Frage.

EISENHAMMER ist mit seiner Vereinfachung: "Die wichtigste Aufgabe des Sphincter internus ist adäquate Relaxation und volle Dilatation." (42,38), der Entwurf eines erfolgreichen Konzepts geglückt. Wenn diese Funktion des inneren Schließmuskels nicht mehr vorhanden ist, aus welchem Grund auch immer, ist es nötig, den Dauertonus mit Hilfe der Durchtrennung drastisch zu senken. Wenn auch der Internus der Teil der Verschlussmuskulatur ist, der am anfälligsten für Krankheitsprozesse ist, so kann er doch interessanterweise einen operativen Eingriff ohne spürbaren Kontinenzverlust über sich ergehen lassen. Schwerwiegender wären Verletzungen des Externus und des Puborectalis, die unheilbare Inkontinenz mit sich bringen würden (3,10,112).

Wir verfügen z.Z. über die größte Population myektomierter Kinder, die statistisch erfaßt wurde. Für den Operateur und den Patienten ist die Chance auf Erfolg, die man erwarten kann, von Bedeutung. Was die Bewertung der Fälle betrifft, gingen wir relativ streng vor. Bei evtl. bestehenden Zweifeln, ob dies eine oder andere Kriterium erfüllt sein könnte, entschieden wir uns für die schlechtere Bewertung, um damit bewußt der Gefahr aus dem Wege zu gehen, unsere Statistik zum eigenen Vorteil verbessern zu wollen. Die Wertung "befriedigend" ist so gehalten, daß der Zustand, der damit beschrieben ist, vom Standpunkt des kleinen Patienten, bzw. der Eltern, eine entscheidende Besserung im Vergleich zum präoperativen Status darstellt. Dies wurde uns auch im Gespräch mit den Patienten und den

Eltern bestätigt. Insofern glauben wir uns berechtigt, die Anzahl der Fälle mit den "Noten" 1 und 2 addieren zu können und als "gebessert" prozentuell festzuhalten. Wie ersichtlich, haben wir auf diese Weise die Rubriken "subjektives Befinden" und "Untersuchungsbefund" bearbeitet. Drei Einzelfälle, die in der prozentuellen Berechnung nicht berücksichtigt wurden, sind von obigen Überlegungen auszunehmen. Es sind die bereits erwähnten Kinder mit der Bewertung 1/3 und 3/1 (s.S. 68). Man kann sich schwer entschließen, diese Kinder als insgesamt "gebessert" zu bezeichnen. Allerdings wäre absolut eine Besserung zu erwarten gewesen, bei Einhaltung unserer Diätvorschriften, Stuhltraining und richtiger psychischer Führung.

Wieviele Kinder sind nun völlig gesund aus der Behandlung hervorgegangen? Darunter verstehen wir diejenigen, die die Bewertung 1/1 erhalten haben. Es sind im ganzen 18 Patienten. Damit kam man nicht einmal über die Hälfte von 43 der operierten und nachuntersuchten Kinder hinaus. Hierbei darf nicht vergessen werden, daß von der Sicht des Patienten die erzielte Besserung entscheidend ist. Leichte im Augenblick noch bestehende Defekte können akzeptiert werden, da sie keine grobe Störung darstellen und mit zunehmendem Alter vollkommen beherrscht werden können. In diesem Sinne addieren wir zu den 18 Kindern die fünf mit der Bewertung 2/2 und die neun mit der Bewertung 1/2 und 2/1 (s.S. 69). Unter diesem Aspekt kann man 32 Kinder (= 76% der Fälle) als geheilt, bzw. gebessert betrachten.

Die eben gezogene Bilanz muß Anlaß sein, die Therapie - vor allem postoperativ - noch optimaler zu gestalten und den operativen Eingriff noch mehr zu präzisieren. Es wäre zu überlegen, wie man die Eltern durch Aufklärung und falls nicht anders möglich, dann über Verwaltungsbestimmungen, stärker an die ärztliche Führung bindet, um die Qualität der postoperativen Versorgung zu bessern.

Die von NOTARAS geübte laterale Stichincision des Sphincter internus erscheint auf den ersten Blick sehr elegant. Das Skalpell wird subkutan unter der Anahaut-Analkanahaut nach cranial eingeschoben. Es wird gekantet, sodaß die Schneide auf den Internus weist; dann wird der Schließmuskel durchtrennt. Dieses Vorgehen ist etwas problematisch, da der eigentliche Eingriff nicht unter der Einsicht des Chirurgen erfolgt. Wie schon erwähnt besteht der Sphincter internus aus zwei Teilen (s.S. 18), wovon der eine Teil circumlär und der andere longitudinal verläuft. Fasern des "M.longitudinalis" durchdringen z.T. den "M.circulare" und setzen z.T. direkt an der Analkanahaut an. Es ist nun die Kunst des Operateurs, sein Messer parallel dicht unter der Haut zu führen ohne nach außen durchzustößen, noch den Längsfasern zu folgen und irgendwo in der Tiefe zu enden.

Selbst nach unserer Methode, bei der wir nur unter Sicht arbeiten, gestaltet sich die Präparation bisweilen schwierig. Eine klare Trennung der Schichten ist nicht immer eindeutig, vor allem bei Fibrosierung und Sklerosierung. Eine gewisse Behinderung bei der Operation ist die gute Blutversorgung der analen Region. Das ständige Absaugen des Blutes aus dem Wundbereich, um die Sicht zu gewährleisten, kann nicht als endgültige Lösung betrachtet werden. Es wäre zu prüfen inwiefern lokal vasokonstriktorische Pharmaka eine bessere Alternative bieten könnten.

Wie aus unserem Operationsbericht hervorgeht (s.S.60) entnehmen wir ein 5-6cm langes Internussegment. Damit befinden wir uns mit Sicherheit in Höhe des Puborectalis und des Plexus hämorrhoidalis internus. Dennoch haben wir keine Inkontinenz beobachtet, die auf den chirurgischen Eingriff zurückzuführen sei. Es scheint, daß die Operation in dieser Ausdehnung gut vertragen wird und mit der Kontinenz vereinbar ist. Die von ALLGÖWER (3, s.S.57) erwähnten Taschenbildungen sind bei unseren Patienten ausgeblieben. Die Sphincterob-

Myotomie stellt also bei sachgemäßem Vorgehen unter nicht kein Risiko für die Kontinenz bei Kindern dar.

wie schon angedeutet, wurden einige Kinder mehrmals myektomiert. Drei wurden zweimal und eines dreimal operiert. Dabei wurde nicht immer in der vorderen Medianen die zweite Myektomie ausgeführt, wie von ALLGOWER empfohlen. Bei einem Fall genügte die Excision der Narbenplatte in der hinteren Medianen. Ein Kind von den zweimal myektomierten Kindern erschien nicht zur Nachbehandlung. Die anderen beiden waren medizinisch korrekturbedürftig. Das dreimal operierte Kind (zweimal in der hinteren und einmal in der vorderen Medianen) hingegen befand sich in einem excellenten Zustand. Bemerkenswerterweise gab es an, daß es einen StuhlDrang verspüre, wenn es auf die Toilette müsse. Außerdem kann es Schokolade und Bananen ungestraft genießen.

Was kann der Grund sein, daß das subjektive Befinden mit ca. 80% Besserung etwas schlechter ausgefallen ist, als der Untersuchungsbefund mit ca. 80% Besserung? Wesentlich für den Erfolg ist die postoperative Behandlung, auf die wir im Krankenhaus sehr achten. Das Einüben normaler Stuhlgewohnheiten gelingt aber nicht während des kurzen stationären Aufenthaltes. Es liegt zum allergrößten Teil in den Händen der Eltern. Dazu kommt die Versorgung des Kindes mit der rechten Diät. Für beides brachten die Eltern unterschiedlich Geschick und Aufmerksamkeit auf, was die Aussichten auf einen endfältigen Erfolg nicht immer gewährte. Vor allem die Kinder, die den Kindergarten besuchten, oder deren Eltern berufstätig sind, zeigten sich im Rückstand gegenüber denen, die von ihren Eltern individuell betreut wurden.

Es soll darauf verzichtet werden, unsere Statistik mit der anderer Autoren zu vergleichen. Erstens ist eine sinnvolle Nebeneinanderstellung in Prozenten bei der geringen Anzahl bekannter Fälle noch nicht möglich. (Man sollte überhaupt mit Prozenten vorsichtig sein,

auch wenn man "über die größte Population myektomierter Kinder verfügt" (s.S.80). Das Risiko auf statistische Fehler ist zu groß.)

Zweitens besteht noch kein halbwegs gemeinsamer Nenner für die Bewertung unter den Sachbearbeitern.

Darf man die Sphincteromyotomie als Methode der Wahl in der Therapie der Analsphincterachalasie empfehlen oder ist abzuraten davon?

Die Antwort lautet: Die Sphincteromyotomie ist die Methode der Wahl. Denn nur sie ist es, die den Patienten von seinen Stuhlschwierigkeiten endgültig befreien kann. Wenn auch gemäß der Einfachheit des Eingriffes ein besseres Resultat zu erwarten gewesen wäre, können wir doch aus unserer Statistik einen Aufwärtstrend erkennen.

Alle myektomierten Kinder wurden erst aus der stationären Behandlung entlassen, nachdem sie regelmäßig täglich Stuhl abgesetzt hatten. In unseren Aufzeichnungen können wir eine Reihe von Fällen verfolgen, bei denen die Aussichten auf Heilung durch die nicht zu rechtfertigende Nachlässigkeit der Eltern zerstört wurden. D.h. potentiell wäre die Sphincteromyotomie leistungsfähiger, als sie sich durch die nüchternen Bewertungen darstellt. Davon abgesehen ist das Operationsrisiko bei einem routinierten Chirurgen gering.

REVIEW LITERATURE

In der Zeit von 1969-1972 wurden an der kinderchirurgischen Klinik im Dr. von Hauner'schen Kinderspital 60 Kinder mit der Diagnose "Analsphincterachalasie" myektomiert. Absicht der Arbeit war, das Phänomen der Analsphincterachalasie durch das Studium der Literatur und Auswertung unseres Krankengutes näher kennen zu lernen.

Es wurde zunächst versucht, eine Vergleichsbasis zu schaffen, indem der nicht-pathologisch veränderte Enddarm anatomisch und in seiner Reaktionsweise eingehend beschrieben wurde. Die Anatomie wurde - soweit Unterlagen vorhanden - bis ins Detail verfolgt. Daraus ließ sich ein Model entwickeln über die Funktion der Beckenbodenmuskulatur bei Kontinenz und Defäkation. Es drängt sich die Vermutung auf, daß der nervösen Versorgung des Analkanals eine Schlüsselposition in dem gesamten Komplex zukommt. Dies bleibt bis jetzt unbewiesen, da die Bestimmung der Anzahl der intramural gelegenen Ganglien und die mikroskopische Interpretation des Analkanals schwierig ist und nach keinen einheitlichen Normen erfolgt.

Indirekte Aussagen über die Innervation lassen sich mittels der manometrischen Untersuchungen des Reflexverhaltens des Enddarmes machen. Die bisher gängigen Verfahrensmethoden müssen sich prinzipielle Kritik gefallen lassen. Man kann, davon abgesehen, einen "Kontinenz-" und einen "Defäkationsreflex" als gesichert betrachten. Wenn diese beiden Vorgänge gestört sind, kommt es zum Krankheitsbild der Analachalasie, wie wir es bei Kindern kennen. Die Faktoren, die den klinischen Verlauf und die Befunde charakterisieren, wurden aus der Literatur zusammengetragen.

Wichtigstes Merkmal der Klinik ist die jahrelange Obstipation, die spontanen Stuhlgang nicht ausschließt und somit den Allgemeinzustand

stand des Patienten unwesentlich stört. Als sicheres Zeichen für die Analachalasie bei der Untersuchung gilt das Eindringen des rectal eingeführten Fingers in eine erweiterte, mit altem Stuhl gefüllte Ampulle. Ein straffer Schließmuskel spielt möglicherweise eine obstruierende Rolle. Desgleichen können auch wand- und Propulsionsdefekte am Colon und Rectum in Betracht gezogen werden. Daraus resultieren bestimmte therapeutische Maßnahmen. Die konservative Methode bemüht sich vor allem um eine Wiederherstellung des Wandtonus des Enddarmes und der sinnvollen Koordination des Reflexvorganges bei der Defäkation. Verwendung finden hauptsächlich dabei Parasympathomimetica und Sympatholytica. Beim operativen Vorgehen, der Analsphincteromyotomie, zielt man auf die Schwächung des Analsphincters ab, um ihn für die Kotmassen durchgängig zu machen.

Die eigenen Untersuchungen konnten die Ergebnisse aus der Literatur ergänzen.

Die Krankheitsdauer liegt bei unseren Patienten bei etwa 4 Jahren, ehe sie sich zu uns in Behandlung begaben. Der Untersuchungsbefund ergab palpatorisch einen aufgetriebenen Bauch und tastbare Resistenzen und Druckdolenz im Abdomen. Rectal war der Sphinctertonus normal, schlaff oder erhöht. Die Ampulle war immer unmittelbar oral vom Sphincter erweitert und voll festen alten Stuhles.

Ausführlich wurden die Veränderungen am Sphincter durchleuchtet. Es ergab sich, daß etwa zwei Drittel der Fälle mit Ganglienzellen versehen waren und ein Drittel aganglionär war; oder daß etwas mehr als die Hälfte nicht-entzündlich und etwas weniger als die Hälfte entzündlich verändert war. Ein Zusammenhang zwischen Sphinctertonus und -histologie konnte aus unseren Unterlagen nicht ermittelt werden. Als Richtlinie zur Diagnose der Analachalasie bei der Röntgenuntersuchung galt für uns das sich ungenügende Öffnen des Analkanals und die verzögerte Entleerung des Colons.

Bei den eigenen Nachuntersuchungen erfaßten wir das subjektive augenblickliche Befinden des kleinen Patienten getrennt vom "objektiven Befinden", womit unser Untersuchungsbefund gemeint sein soll. Wir stellten drei Bewertungsstufen auf: "gut", "befriedigend" und "schlecht" und gaben die Kriterien dafür an. wir konnten feststellen, daß in 80% der Fälle sich das subjektive Befinden und in 80% der Fälle das objektive Befinden gebessert hat. 54% kann man als insgesamt gebessert betrachten. Auf die Schwierigkeiten bei der Röntgenuntersuchung und -befundung wurde eingegangen.

Dieser Gedanke wurde in der Diskussion nochmals aufgegriffen, wo die Methoden der Röntgendiagnostik, sowie auch die der Befunderstellung durch den untersuchenden Arzt kritisch angegangen werden. Eine Verbesserung der Diagnostik ist von der Elektromanometrie zu erwarten. In diesem Zusammenhang wurden die Ergebnisse der Ballomanometrie gegenüber einigen prinzipiellen Überlegungen gerechtfertigt.

Eine klare und fundierte Vorstellung über die Bedeutung des inneren und äußeren Schließmuskels konnte nicht entwickelt werden, da die Verteilung der Ganglien im Sphincter internus noch umstritten ist. Es wurde ein Modell entwickelt über die Wirkungsweise des inneren Schließmuskels. Im übrigen schlossen wir uns der Interpretation NIXONS an, der die Verteilung der Aufgaben folgendermaßen sieht: "Die gestreifte Muskulatur kontrolliert die Inkontinenz und der Sphincter internus verhindert in der Zeit zwischen den Defäkationen das Einsmieren."

In der Therapie wurde die konservative Methode zu gunsten der operativen verlassen. Da die wichtigste Funktion des Sphincter internus in adäquater Relaxation besteht, beabsichtigt man mit der Sphincteromyotomie die Schwächung des inneren Schließmuskels. wir können damit an unserer Klinik nach Einführung der Methode auf gute An-

fangserfolge zurückblicken. Die Operation hat nur dann Aussicht auf Erfolg, wenn die postoperative Betreuung der Kinder durch die Eltern gewährleistet ist. Die Operation an sich stellt kein Risiko für die Kontinenz des Kindes dar. Unter diesem Aspekt darf die Sphinkteromyotomie der Analsphinkterachalasie als die Methode der Wahl betrachtet werden.

ENDE

LITERATURVERZEICHNIS

1. ARVOBIANTZ, A., S. ARNA, J. HEGGLIN: "Fontinenz nach Sphincterspaltung bei Analfissuren und Analfisteln."; *Helv. Chir. Acta*: 35, 260; 1968
2. ALDRIDGE, R.T., P.E. CAMPBELL: "Ganglion Cell Distribution in the Normal Rectum and Anal Canal. A Basis for the Diagnosis of Hirschsprung's Disease by Anorectal Biopsy."; *J. of Ped. Surg.*: 3, 475; 1968
3. ALLGOWER, M.: "Surgical Intervention on the Internal Anal Sphincter."; *Am. J. Proct.*: 20, 55; 1969
4. ALVAREZ, W.C., M.F. BENNETT: "Inquiries into the Structure and Function of the Myenteric Plexus. I. Differences in the Reaction of the Muscle and Nerves of the Bowel to Constant and Interrupted Currents."; *Am. J. Phys.*: 99, 179; 1931-1932
5. ATIAS, A.: "Megaoesophagus, Megacolon and Chaga's Disease in Chile."; *Gastroent.*: 44, No. 4; 1963
6. AVERY JONES, E., J.W.P. GUMMER, J.E. LENNARD JONES: "Clinical Gastroenterology", 2nd. Edition, 1968, Blackwell Scientific Publications, Oxford and Edinburgh
7. BAUNGARTEN, H.G., A.F. HOLSTEIN, F. STELZNER: "Nervous Elements in the Human Colon of Hirschsprung's Disease."; *Virchows Archiv, Abt. A* 358, 113; 1973
8. BENNETT, R.C., H.L. DUTHIE: "The Functional Importance of the Internal Anal Sphincter."; *Brit. J. Surg.*: 51, 355; 1964
9. BENNINGHOFF-GOERTTLER: "Lehrbuch der Anatomie des Menschen." Bd. 2, Eingeweide, Verl. Urban-Schwarzenberg, München-Berlin-Wien, 1967

10. BENTLEY, J.F.R.: "Some New Observations on Megacolon in Infancy and Childhood with Special Reference to the Management of Megasigmoid and Megarectum."; Dis.Col.Rect.: 7,462; 1964
11. BENTLEY, J.F.R.: "Posterior Excisional Ano-Rectal Myotomy in Management of Chronic Faecal Accumulation."; Arch.Dis. Childh. reprinted from 41,No,216; 1966
12. BERGER, H.: "Die Obstipation des Kindes."; Monatschrift für Kinderheilkunde, Bd. 114,569; 1966
13. BERGER, H.: "Das große, atonische Colon bei gewissen Obstipationsformen der Kinder und seine Behandlung mit Sympatholytica."; Ann.ped.: 178,187;1952
14. BERTOLINI, R., H. BOENIG: "Leitfaden der Entwicklungsgeschichte des Menschen."; Verlag Edition Leipzig, Leipzig 1967
15. BEST, H.C., N.B. TAYLOR: "The Physiological Basis of Medical Practice."; Williams & Wilkins Company, Baltimore 1961
16. BILL, A.H., S.A. CREIGHTON, J.K. STEVENSON: "The Selection of Infants and Children for the Surgical Treatment of Hirschsprung's Disease."; Surg., Gyn., Obst.: 104,151; 1957
17. BODIAN, M., F.D. STEPHENS, B.C.H. WARD: "Hirschsprung's Disease and Idiopathic Megacolon."; Lancet 1,6; 1949
18. BRAUS, H.: "Die Anatomie des Menschen." Bd.2, Eingeweide, Springer Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1956
19. BROWN, B.St.J.: "Defecography or Anorectal Studies in Children Including Cinefluorographic Observations."; J.of Can.Ass.of Rad.: 16,66; 1965

20. BROWN, B.St.J., J.S. DUNBAR: "De Motu Recti or Ano-Rectal Studies in Children Including Cinefluorographic Observations."; Ann.Rad. 8,37; 1965
21. BROWNE, D.: "Discussion on Megacolon with Emphasize on Conditions other than Hirschsprung's Disease." Proc.R.Soc.Med.: 54,1035; 1961
22. BÜLBRING, E., R.C.Y. LIN, G. SCHOFIELD: "An Investigation of Peristaltic Reflex in Relation to Anatomical Observations."; Quart.J.exp.Phys.: 43,26; 1958
23. CALLAGHAN, R.P., H.H. NIXON: "Megarectum: Physiological Observations."; Arch.of Dis.Childh.: 39,153; 1964
24. CAMPBELL, P.E., H.R. NOBLETT: "Experience with Rectal Suction Biopsy in the Diagnosis of Hirschsprung's Disease."; J.of Ped.Surg.: 4,410; 1969
25. CHAUDHARY, B., M. TRUELOVE: "Colonic Motility: A Critical Review of Methods and Results."; Am.J.Med.: 31,86; 1961
26. CLARA, M.: "Das Nervensystem des Menschen."; Verl. Ambrosius Barth, Leipzig 1959
27. COEKIN, M., D. GAIRDNER: "Faecal Incontinence in Children. The Physical Factor."; Brit.med.J.: 2,1175; 1960
28. COLEMAN, J.M.: "Congenital Fibrous Bands at the Ano-Rectal Line."; Texas State J. Med.: 44,454; 1968
29. CONNEL, A.M.: "Discussion on Megacolon with Emphasize on Conditions other than Hirschsprung's Disease." Proc.R.Soc.Med.: 54,1035; 1961
30. DAVIDSON, M., C.H. BAUER: "Studies of Distal Colonic Motility in Children."; Ped.: 21,746; 1958
31. DENNY-BROWN, D., G. ROBERTSON: "An Investigation of the Nervous Control of Defecation."; Brain: 58,256; 1935

32. DEUCHER, F., W. MULLER: "Die chirurgische Behandlung der gut-artigen anorectalen Läsionen."; *Helv. Chir. Acta*: 25,190; 1968
33. DUHAMEL, B.: "Histological Investigations into Idiopathic Megacolon."; *Arch.Dis.Childh.*: 41,150; 1966
34. DUTHIE, H.L., R.C. BENNETT: "The Relation of Sensation in the Anal Canal to the Functional Anal Sphincter: A Possible Factor in Anal Continence."; *Gut*: 4,179; 1963
35. EHRENPREIS, Th.: "Pseudo-Hirschsprung-Disease."; *Arch.Dis.Childh.*: 41,143; 1966
36. EHRENPREIS, Th., K.-A. NORBERG, C. WIRSÉN: "Sympathetic Innervation of the Colon in Hirschsprung's Disease: A Histochemical Study!"; *J.Ped.Surg.*: 3,43; 1968
37. EHRENPREIS, Th.: "Megacolon in Newborn, Clinical and Roentgenological Study with Special Regard to Pathogenesis."; *Acta chir. Scand.*: 94, (Suppl. 112), 1946
38. EISENHAMMER, St.: "The Evaluation of the Internal Anal Sphincterotomy Operation with Special Reference to Anal Fissure."; *Surg., Gyn., Obst.*: 109,583; 1959
39. EISENHAMMER, St.: "The Surgical Correction of Chronic Internal Anal (Sphincteric) Contracture."; *South African med.J.*: 25,486; 1951
40. EISENHAMMER, St.: "The Internal Anal Sphincter: Its Surgical Importance."; *South African med. J.*: 27,266; 1953
41. EISENHAMMER, St.: "Advance of Ano-Rectal Surgery with Special Reference to Ambulatory Treatment."; *South African med. J.*: 28,264; 1954
42. FANSLER, W.A., C. NEUMEIER: "Treatment of Incontinence and other Abnormalities Following Infection of the Anal Canal and Rectal Regions."; *Am.J.Surg.*: 88,821; 1954

43. FISHER, J.H., O. SWENSON: "Aganglionosis Lesions of the Colon."; Am.J.Surg.: 92,134; 1960
44. GANONG, W.F.: "Review of Medical Physiology."; Lange Medical Publications, Los Altos, California, 1969
45. GASK, G.E., J. PATERSSON ROSS: "Die Chirurgie des sympathischen Nervensystems."; Verl. Ambrosius Barth, Leipzig, 1936
46. GASTON, E.A.: "The Physiology of Fecal Continence."; Surg., Gyn.,Obst.: 87,280; 1948
47. GASTON, E.A.: "Fecal Continence Following Resections fo Various Portions of the Rectum with Preservation of the Anal Sphincter."; Surg.,Gyn.,Obst.: 87,609; 1948
48. GHINO PAULO, S.: "Pädiatrie in Hellas und Rom."; Jenaer medizin-historische Beiträge, Heft 13, S. 72, Verl. von Gustav Fischer, Jena, 1930
49. GRANCHER, J., J. COMBY: "Traité de Maladie de l'Enfance."; Vol.II, Paris, Masson et cie. Editeurs, 1904
50. GRAY, H.: "Gray's Anatomy; descriptive and applied." 33rd. ed., Longman's, Green & Co., Ltd., London, 1962
51. GUYTON, A.: "Textbook of Medical Physiology."; Saunder's Company, Philadelphia - London - Toronto, 1971
52. HAFFERL, A.: "Lehrbuch der topographischen Anatomie."; Springer Verlag, Berlin-Heidelberg-New York, 1969
53. HARKINS, H.N., RHOADS, J.E., A.J. GARROTT, et al.: "Surgery: Principles and Practice."; 4th. ed., Lippincott, Philadelphia, 1970
54. HARRIS, L.D., C.E. POPE II.: "Squeeze vs. Resistance: An Evaluation of the Mechanism of Sphincter Competence."; J.of Clin. Invest.: 43,2272; 1964
55. HARRIS, L.D., C.S. WINANS, C.E. POPE II.: "Determination of Yield Pressures: A Method for Measuring Anal Sphincter Competence."; Gastroenterology: 50,754; 1966

56. HARRIS, L.E., H.P.F. CORBIN, J.R. HILL: "Anorectal Rings in Infancy: Incidence and Significance."; Ped.: 13,59; 1954
57. HECKER, W.Ch.: "Formen des Megacolon, Diagnostik und Therapie."; Med. Welt: 33,162; 1963
58. HECKER, W.Ch., A. HOLSCHNEIDER, H. FENDEL, A. SCHAUER, P. MEISTER, H. BEIGE: "Die chronische Obstipation beim Kind durch Analsphincterachalasie."; Münchn. med. Wschr.: 1973, befindet sich im Druck
59. HIATT, R.B.: "The Pathologic Physiology of Congenital Megacolon."; Am. Surg.: 133,313; 1951
60. HÜTHER, W.: "Hirschsprung'sche Krankheit als Folge einer Entwicklungsstörung der intramuralen Ganglien."; Beitr.path.Anat.: 114,161; 1954
61. HUPE, K., V. SCHLOSSER: "Rektoskopische Probeexcision in der Diagnostik des Megacolon congenitum."; Dt.med.Wschr.: 22,1155; 1962
62. HURST, A.F.: "The Sphincters of the Alimentary Canal and their Clinical Significance."; Brit.Med.J.: 1,145; 1925
63. HURST, A.F.: "Anal Achalasia and Megacolon."; Guy's Hosp. Rep.: 84,317; 1934
64. JENNINGS, P.J.: "Megacolon and Megarectum in Older Children and Young Adults."; Proc.R.Soc.Med.: 60,799; 1967
65. KALLET, H.J.: "Constipation of Infancy: Rectal Factor."; Am.J.Dis.Childh.: 45,122; 1933
66. KATZ, L.A., H.J. KAUFMANN, H.M. SPIRO: "Anal Sphincter Pressure Characteristics."; Gastroenterology: 52,513; 1967
67. KRAMER, GAUER, JUNG: "Physiology des Menschen."; Bd. 8, Verl. Urban-Schwarzenberg, Berlin-München-Wien, 1972

68. KUNTZ, A.: "Anatomic Nervous System."; Lea & Filbinger, Philadelphia, 1953
69. LAWSON, J.O.N.: "Observation on Residual Segment Obstruction in Treated Hirschsprung's Disease."; Prize winning Simpson Smith Essay, 1971, Am.J.Dis.Childh.: 83,107; 1971
70. LEARMONTH, J.R., J. MARKOWITZ: "Studies on the Function of the Lumbar Sympathetic Outflow."; Am.J.Phys.: 89,686; 1929
71. LEARMONTH, J.R., J. MARKOWITZ: "Studies on the Innervation of the Large Bowel."; Am.J.Phys.: 94,501; 1930
72. LEE, C.M.Jr., K.C. BEBB: "The Pathogenesis and Clinical Management of Megacolon with Emphasis on the Fallacy of the Term "Idiopathic"."; Surg.: 30,1026; 1951
73. LEUTENEGGER, F.: "Untersuchung des M.Sphincter ani internus auf Ganglienzellen."; Schweiz.med.Wschr.: 92,1431; 1969
74. LYNN, H.B.: "Rectal Myectomy for Aganglionic Megacolon."; Mayo Clinic Proc.: 41,289; 1966
75. MORGAN, C.N., H.R. THOMPSON: "Surgical Anatomy of the Anal Canal." Ann.R.Coll.Surg.: 19,88; 1956
76. MORGER, R., MEIER-RUGE: "Pseudo-Hirschsprung."; Monatsschr. für Kinderheilk.: Bd. 114, Heft 12, S. 579; 1966
77. MORGER, R., H. BERGER: "Beitrag zum funktionellen Megacolon."; Schweiz. Rundschau-für Med.: 18,545; 1963
78. NESSELROD, J.P.: "Pathogenesis of Common Anorectal Infections."; Am.J.Surg.: 88,815; 1954
79. NISSAN, S., J.A. BAR MAOR: "Changing Trends in Presentation and Management of Hirschsprung's Disease."; J.Ped.Surg.: 6,10; 1971

80. NISSAN, S., J.A. BAR MAOR, LEVY: "Anorectal Myectomy in the Treatment of Short-Segment Hirschsprung's Disease."; Ann.Surg.: 170,969; 1969
81. NISSAN, S., J.A. BAR MAOR: "Further Experience in the Diagnosis and Surgical Treatment of Short-Segment Hirschsprung's Disease and Idiopathic Megacolon."; J.Ped.Surg.: 6,738; 1971
82. NIXON, H.H.: "What is Pseudo-Hirschsprung's Disease?"; Arch.Dis.Childh.: 41,143; 1966
83. NIXON, H.H.: "Discussion on Megacolon and Megarectum with Emphasis on Conditions other than Hirschsprung's Disease."; Proc.R.Soc.Med.: 54,1035; 1961
84. NIXON, H.H.: "Review Article: Hirschsprung's Disease." Arch.Dis.Childh.: 39,109; 1964
85. NIXON, H.H., E.R. HOWARD: "Internal Anal Sphincter."; Arch.Dis.Childh.: 43,569; 1968
86. NIXON, H.H.: "Megacolon and Megarectum in Older Children and Young Adults."; Proc.R.Soc.Med.: 60,799; 1967
87. NOTARAS, M.J.: "The Treatment of Anal Fissure by Lateral Subcutaneous Internal Sphincterotomy - a Technique and Results."; Brit.J.Surg.: 58,96; 1971
88. OBERNIEDERMAYR, A.: "Beantwortung einer Frage in Bezug auf einen Hirschsprung-Fall."; Münchn.med.Wschr.: 86, 1009; 1939
89. OPPE, T.: "Megacolon and Megarectum in Older Children and Young Adults."; Proc.R.Soc.Med.: 60,803; 1967
90. PAGÈS, R., B. DUHAMEL: "Intrinsic Non-propulsive Colon."; Arch.Dis.Childh.: 41,143; 1966
91. PATTON, E.F.: "Proctological Problems of the Pediatrician."; J.of Ped.: 27,532; 1945

92. PHILLIPS, S.F., D.A.W. EDWARDS: "Some Aspects of Anal Continence and Defaecation."; Gut: 6,396; 1965
93. PORTER, N.H.: "Discussion on Megacolon and Megarectum with the Emphasis on Conditions other than Hirschsprung's Disease."; Proc.R.Soc.Med.: 54,1035; 1961
94. RAGINS, H., J.V. PROHASKA: "Megarectum"; Ann.Surg.: 145,249; 1957
95. RAI, A.: "Pathogenesis and Treatment of Acquired Megacolon."; Surg.,Gyn.,Obst.: 101,69; 1955
96. RAVITCH, M.M.: "Pseudo-Hirschsprung's Disease."; Ann.of Surg.: 147,781; 1958
97. REIBEL, F., W. HÜTHER: "Das idiopathische Megacolon und seine Behandlung."; Arch. für Kinderheilk.: 154,126; 1956
98. ROBERTSON, H.E., KERNOHAN, J.W.: "The Myenteric Plexus in Congenital Megacolon."; Proc. of Mayo Clin.: 13,123; 1938
99. RÜEDI, Th.P., M. ALLGOWER: "Sphincterotomie nach Eisenhammer bei gutartigen Analleiden."; Der Chirurg: 41,150; 1970
100. SCHUSTER, M.M., T.R. HENDRIX, A.J. MENDELOFF: "The Internal Anal Sphincter Response; Manometric Studies on its Normal Physiology, Neural Pathways and Alterations in Bowel Disorder."; J.Clin.Inv.: 42,196; 1963
101. SCHUSTER, M.M., HENDRIX, T.R., A.J. MENDELOFF: "Studies on the Internal Anal Sphincter Reflex."; Clin. Res.: 2,155; 1961
102. SCHUSTER, M.M., P. HOOKMAN, T.R. HENDRIX, A.J. MENDELOFF: "Simultaneous Manometric Recording of Internal and External Sphincteric Reflexes."; Bull. Hopk. Hosp.: 116,70; 1965

103. SHANDLING, B., J.G. DESJARDINS: "Anal Myomectomy for Constipation."; J.Ped.Surg.: 4,115; 1969
104. SHRAP SHEAR, G.: "Surgical Anatomic Aspects of the Anorectal Sphincter Mechanism and its Clinical Significance."; J.int.Coll.Surg.: 33,267; 1960
105. SPENCER, B.: "Problems in Rectal Biopsy Due to Immaturity of Ganglia Cells."; Arch.Dis.Childh.: 41,143; 1966
106. STARCK, D.: "Embryologie"; Verl. Georg Thieme, Stuttgart, 1965
107. STELZNER, F.: "Einige Fortschritte auf dem Gebiet der anorectalen Chirurgie."; Der Chirurg: 41,155; 1970
108. STELZNER, F.: "Kontinenz, Superkontinenz und Inkontinenz im Anorektalbereich."; Dt.med.Wschr.: 51,2275; 1965
109. STELZNER, F., K. FLEISCHHAUER, A.F. HOLSTEIN: "Die Bedeutung des Sphincter internus für die Analkontinenz."; Langenbecks Arch. Klin. Chir.: 314,132; 1966
110. STELZNER, F.: "Das Kontinenzorgan im Mittelpunkt des Fistelproblems."; Klin. Med.: 21,133; 1966
111. STELZNER, F.: "Die rektoanale Kontinenz."; Zeitschr. für Kinderchir.: 5,227; 1967
112. STELZNER, F.: "Über die Anatomie des analen Sphincterorgans, wie sie der Chirurg sieht."; Zeitschr. f. Anat. u. Entwgsch.: 121,525; 1960
113. STÖHR, Ph.jr.: "Ergebnisse über die mikroskopische Innervation des Magen-Darmkanals."; Ergeb. d. Anat. u. Entwgsch.: 24,384; 1952
114. STONESIFER, G.L., G.P. MURPHY, C.R. LOMBARDO: "The Anatomy of the Anorectum."; Am.J.Surg.: 100,666; 1960
115. SUNDER-PLASSMANN, P.: "Sympathikus Chirurgie"; Verl. Georg Thieme, Stuttgart, 1953

116. SWENSON, O.: "Partial Internal Sphincterotomy in Treatment of Hirschsprung's Disease."; Ann.Surg.: 160,540; 1964
117. SWENSON, O.: "Rectal Biopsy as an Aid in the Diagnosis of Hirschsprung's Disease."; New Engl. J.Of Med.: 253,632; 1955
118. SWENSON, O.: "Congenital Defects in the Pelvic Parasympathetic System."; Arch.Dis.Childh.: 30,1; 1955
119. SWENSON, O., RATHAUSER: "Segmental Dilatation of the Colon." Am.J.Surg.: 97,734; 1959
120. TAGART, R.E.B.: "The Anal Canal and Rectum: Their Varying Relationship and its Effect on Anal Continence."; Dis.Col.Rect.: 2,449; 1966
121. TIEGEL, W.: "Die Stuhlverstopfung"; Sanitas Verl., München - Bad Wörishofen, 1932
122. TOBON, F., C.R.W. NIGEL, M.R.C.P. REID, J.L. TALBERT; M.M. SCHUSTER: "Nonsurgical Test for the Diagnosis of Hirschsprung's Disease."; New Engl.J.Med.: 278,188; 1968
123. TODD, I.: "Some Aspects of the Physiology of Continence and Defaecation."; Arch.Dis.Childh.: 37,181; 1962
124. TODD, I.: "Discussion on Megacolon and Megarectum with the Emphasis on Conditions other than Hirschsprung's Disease."; Proc.R.Soc.Med.: 54,1035; 1961
125. TÖNDURY, G.: "Angewandte und topographische Anatomy"; Verl. Georg Thieme, Stuttgart, 1970
126. USTACH, T.J., F. TOBON, M.M. SCHUSTER: "Simplified Method for Diagnosis of Hirschsprung's Disease."; Arch.Dis.Childh.: 44,694; 1969

127. USTACH, T.J., F. TOBON, T. HAMBRECHT, D.D. BASS, M.M. SCHUSTER:
"Electrophysiological Aspects of Human Sphincter
Function."; J. of Clin. Inv.: 49,41; 1970
128. WALDEYER, A.: "Anatomie des Menschen"; I. Teil; Verl. Walter
de Gruyter & Co., Berlin, 1967
129. WALLRAFF, J.: "Leitfaden der Histologie des Menschen."; Verl.
Urban-Schwarzenberg, München-Berlin-Wien, 1967
130. WELLS, J.A., T.H. MERCER, J.S. GRAY, A.C. IVY: "The Motor
Innervation of the Colon."; Am.J.Phys.: 138,83; 1942
131. YOUNG, W.B.: "Neural Regulation of Gastric and Intestinal
Motility."; Am.J.Med.: 13,209; 1952
132. ZUELZER, N.W., J.C. WILSON: "Functional Intestinal Obstruction
on a Congenital Neurogenic Basis in Infancy.";
Am.J.Dis.Child.: 75,40; 1948
133. "Die Insel"; Bd. 17, 1971; Münchn. med. Wschr.
134. Vorlesungsskriptum aus der Physiologie mit dem Thema: "Glatte
Muskulatur"; München, 1970

Meinem Doktorvater, Herrn Prof.Dr.med. W.Ch.Hecker, danke ich herzlich für die Überlassung des Themas und für die Korrektur der Arbeit.

Herrn Prof.Dr.med. H.Fendel danke ich, daß er freundlicherweise die von mir einbestellten Kinder trotz Arbeitsüberlastung röntgenologisch untersucht hat. Herrn Dr.med. A.Holschneider danke ich für manchen fruchtbaren Gedankenaustausch und Hilfestellungen, die er mir geleistet hat. Nicht zuletzt sei an dieser Stelle in Dankbarkeit mein Vater erwähnt, der mir wertvolle Impulse zur Verbesserung der Arbeit gegeben hat.

LEBENS LAUF

Am 2. März 1947 wurde ich, Hans Joachim Beige, in München geboren. Meine Eltern sind Alfred Beige, von Berufs wegen Ingenieur, und Magdalena Beige, geb. Gerlach.

Bis 1958 besuchte ich am Stadtrande Münchens die Volksschule, wechselte dann auf die Maria-Theresia-Oberrealschule in München über und schloß meine Gymnasialausbildung im November 1966 am staatl. anerkannten Aufbaugymnasium "Marienhöhe" in Darmstadt ab. 1967 folgte ein dreiviertel Jahr Studienaufenthalt in England. Vom Oktober 1967 bis einschließlich März 1969 leistete ich Wehrersatzdienst im Eilbeker Krankenhaus in Hamburg.

Mein Medizinstudium begann 1969 mit dem Sommersemester an der Universität München, an der ich das Vorphysikum im Frühjahr 1970 und das Physikum im Sommer 1971 jeweils mit der Note "zwei" absolviert habe. Am 17.12.74 schloß ich mein Studium nach Ablegen des Staatsexamens ebenfalls mit der Note "zwei" ab. Am 23.12.74 unterzog ich mich mit Erfolg der Promotion. Im Februar 1975 werde ich in Dillingen am Kreiskrankenhaus als Medizinalassistent anfangen.

Am 16.7.1970 begann für mich ein neuer Lebensabschnitt, indem ich meine Frau Rut Beige, geb. Wiklander, heiratete.

